Х.-Б.Г. Ходос

НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ

Руководство для врачей

5-е издание, исправленное и дополненное

МИА

Медицинское информационное агентство
Москва
2013

УДК 616.8-00
ББК 56.1
Х69

Ходос Х.-Б.Г.

Х69 Нервные болезни: Руководство для врачей / Х.-Б.Г. Ходос. — 5-е изд., испр. и доп. — М.: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2013. — 616 с.

ISBN 978-5-9986-0112-5

В книге систематически изложены сведения по общей и частной невропатологии в объеме, необходимом врачу для того, чтобы ориентироваться в основных проблемах этой науки и практически работать в качестве невропатолога. Большое внимание уделено диагностике и лечению нервных болезней, а также тем разделам неврологии, которые имеют особенно большое значение для врачей всех специальностей.

Данное издание соответствует современному уровню развития невропатологии.

Книга предназначена главным образом для невропатологов, особенно молодых, но окажется полезной также психиатрам, нейрохирургам и представителям других медицинских специальностей, близких к невропатологии. Простота и ясность изложения делают ее пригодной и для студентов-медиков.

УДК 616.8-00
ББК 56.1

ISBN 978-5-9986-0112-5

Предисловие

Имя автора этой книги — профессора, доктора медицинских наук, заслуженного деятеля науки России Х.-Б.Г. Ходоса широко известно во всем научном неврологическом мире. Первые издания руководства для врачей «Нервные болезни» (1965, 1974, 1981 гг.) разошлись очень быстро, и книга до сих пор пользуется большой популярностью у врачей разных специальностей и студентов медицинских вузов.

Написанное на высоком научном уровне, прекрасным литературным языком, руководство профессора Х.-Б.Г. Ходоса стало настольной книгой неврологов многих поколений. Поэтому было принято решение повторить ее издание по тексту 1974 г.

Мы отдаем себе отчет в том, что за прошедшие годы изменились взгляды на патогенез многих нервных болезней, появились новые методы их лечения. Однако мы не решились из уважения к памяти автора что-либо исправлять в этом руководстве. Надеемся, что настоящее издание, написанное выдающимся клиницистом, ученым и педагогом Х.-Б.Г. Ходосом, станет базовой книгой для изучения основ неврологии новыми поколениями врачей.

Президент Ассоциации неврологов Иркутской области
им. профессора Х.-Б.Г. Ходоса, доктор медицинских наук, профессор
В.В. Шпрах

Предисловие к первому изданию

Курс нервных болезней представляет систематическое изложение общей и частной невропатологии в объеме, необходимом врачу для того, чтобы ориентироваться в основных теоретических проблемах нашей специальности и практически работать в качестве невропатолога.

Курс значительно шире ходовых учебников для студентов и в то же время, конечно, гораздо меньше многотомного руководства по неврологии, расчитанного на высококвалифицированных специалистов и научных работников.

Автор курса имел в виду главным образом написать руководство для молодых невропатологов — ординаторов, аспирантов, слушателей институтов усовершенствования врачей и для практических работников неврологических лечебных учреждений, но он надеется, что его книга окажется полезной и студенту-медику, который пожелает познакомиться с невропатологией глубже, чем это можно сделать по краткому учебнику, или подробнее разобраться в курируемом больном Автору хочется думать, что его книга сможет выполнить также роль доступного справочника по невропатологии для врачей различных специальностей: психиатров, терапевтов, педиатров, хирургов, травматологов, инфекционистов и др., а также участковых врачей, которым при современном уровне развития медицины нередко приходится оперировать неврологическими концепциями, терминами, раздумывать о структуре и функциях различных отделов нервной системы.

То обстоятельство, что книга написана с использованием новейшей неврологической литературы и что автор ее имеет 40-летний стаж клинициста и преподавателя, позволяет надеяться, что и опытные невропатологи найдут в ней для себя кое-что интересное и полезное.

Общая невропатология

Анатомо-физиологическое введение в клинику нервных болезней

Глава I

ОСНОВНЫЕ СВЕДЕНИЯ ПО ОНТОГЕНЕЗУ, ГИСТОЛОГИИ И ГИСТОПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ОНТОГЕНЕЗ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Нервная система развивается из наружного зародышевого листка — эктодермы. В раннем периоде эмбрионального развития из эктодермы образуются клетки, отличающиеся своей величиной и структурой от прочих клеток эктодермы. Эти клетки эктодермы лежат на дорсальной стороне зародыша, образуя продольную пластинку, носящую название мозговой, или медуллярной. В дальнейшем медуллярная пластинка постепенно принимает форму желобка. По бокам желобка располагаются нервные валики, образованные размножившимися клетками. Позднее края желобка вместе с валиками сближаются и в результате их соединения образуется нервная трубка, которая затем погружается в глубь тела зародыша. После образования медуллярной трубки в результате быстрого размножения ее клеточных элементов возникают утолщения ее, полость же трубки превращается в центральный канал спинного мозга и желудочки головного мозга.

В процессе роста медуллярная трубка дифференцируется в продольном направлении на ряд отделов и прежде всего на спинной мозг (который образуется из заднего отдела трубки, отстающего в росте) и головной мозг, развивающийся из интенсивно растущего переднего отдела медуллярной трубки путем образования 3 мозговых пузырей. В дальнейшем из этих 3 пузырей возникают пять: конечный, межуточный, средний, задний и миелэнцефалон.

Из конечного мозга (telencephalon) образуются полушария большого мозга — кора с подлежащим белым веществом итак называемыми центральными узлами, обонятельный мозг (rhinencephalon) и передняя часть гипоталамической области (pars optica hypothalami).

Полость конечного мозга превращается в боковые желудочки и переднюю часть III желудочка.

Из межуточного мозга (diencephalon) возникают: globus pallidus, thalamus opticus, metathalamus, epithalamus и задняя часть гипоталамической области (pars mamillaris hypothalami). Полость межуточного мозга превращается в задний отдел III желудочка.

Из среднего мозга (mesencephalon) дифференцируются четверохолмие и ножки мозга. Полость среднего мозга превращается в сильвиев водопровод.

Из заднего мозга (metencephalon) развиваются варолиев мост и мозжечок. Полость заднего мозга превращается в переднюю часть IV желудочка.

Из миелэнцефалона (myelencephalon) развивается продолговатый мозг.

Из перешейка (isthmus rhombencephali) образуются ножки мозжечка к четверохолмию и передний мозговой парус. Telencephalon и diencephalon вместе составляют передний мозг (prosencephalon). Isthmus rhombencephali вместе с metencephalon и myelencephalon составляют rhombencephalon.

Спинномозговые узлы и гомологичные им чувствительные узлы черепных (n. n. craniales, PNA) нервов, а также симпатические ганглии возникают из медуллярных гребешков (cristae medullares), т.е. клеточных тяжей, расположенных с обеих сторон от медуллярной борозды.

Клетки, образующие мозговую трубку, носят название медуллобластов. Позднее они дифференцируются на невробласты и спонгиобласты. Из первых развиваются невроны, из вторых — глия и эпендима.

НОРМАЛЬНАЯ ГИСТОЛОГИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Гистологически нервная система состоит из нервных клеток, нервных волокон, нейроглии и соединительнотканных элементов.

Нервные (ганглиозные) клетки. Содержатся в сером веществе головного и спинного мозга, в ганглиях черепно-мозговых, спинномозговых нервов и вегетативной нервной системы. Нейрон — одна из немногих клеток в организме, которая не восстанавливается после разрушения.

Величина нейронов колеблется от 4 до 130 мкм. Форма их также очень разнообразна: они бывают круглые, овальные, пирамидные, веретенообразные, грушевидные, многоугольные. Характерной особенностью нервных клеток является их отростчатость. Форма клетки до известной степени зависит от количества ее отростков, места их отхождения и длины. Среди отростков нервной клетки различают дендриты и аксон.

Дендриты, или протоплазматические отростки, отходят от клетки в различном количестве, бывают разнообразной длины и формы. Они начинаются широким основанием и затем ветвятся, подобно дереву, откуда и произошло их название (dendron — по-греч. дерево). Ультраструктура дендритов мало отличается от ультраструктуры цитоплазмы тела нейрона.

Аксон, или осевоцилиндрический отросток, обычно у клетки только один. Отходит он от тела клетки или одного из дендритов. Аксон тоньше дендритов. Поперечник его в физиологических условиях одинаков на всем протяжении отростка. Длина его может быть очень значительной. Так, пирамидный пучок, образованный аксонами клеток коры передней центральной извилины, простирается до крестцовых сегментов спинного мозга. Аксон клетки переднего рога спинного мозга выходит на периферию в составе переднего корешка, вступает в тот или иной периферический нерв (например, в n. ischiadicus) и тянется, нигде не прерываясь, до мышцы.

Нервные клетки в разных местах нервной системы отличаются одна от другой. Клетки Пуркинье характерны для мозжечка, пирамидные клетки — для

коры полушарий, клетки с Т-образным отростком — для спинномозговых узлов и т.п. Различные типы нервных клеток резко отличаются друг от друга своей цитохимической характеристикой.

Нервная клетка, как и всякая соматическая клетка, имеет оболочку, клеточное тело, ядро, центральный аппарат Гольджи, митохондрии и клеточные включения. Но, кроме этого, она содержит еще и некоторые специфические составные части: тигроидное вещество Ниссля и нейрофибриллы.

Оболочка тела нервной клетки, изученная методами электронной микроскопии, состоит из двухконтурной мембраны толщиной 75–100 ангстрем.

Ядро нервной клетки имеет шаровидную или пузырькообразную форму и отличается сравнительно большими размерами. Оно бедно хроматином и включает крупное ядрышко. Из общего количества органических веществ, содержащихся в ядрах нервных клеток, от 20 до 45% приходится на долю нуклеиновых кислот. В ядрах много дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК). Ядрышко содержит рибонуклеиновую кислоту (РНК) и ДНК.

В нейроне много митохондрий с типичной структурой. Располагаются они в клеточном теле, дендритах, аксоне, синапсах. В ядре они отсутствуют. Митохондрии являются центрами ферментативной деятельности и, следовательно, основным источником энергии обмена веществ.

Тигроидное вещество было впервые обнаружено и изучено Нисслем (1889), иначе оно называется глыбками, или тельцами Ниссля, или хроматофильной субстанцией. В настоящее время установлено, что тельца Ниссля являются рибосомами.

Тигроид активно участвует в процессах обмена. Количество хроматофильного вещества в нейронах уменьшается при их длительном функционировании и восстанавливается в покое. Из всех морфологических частей нервной клетки хроматофильная субстанция наиболее чувствительна ко всяким физиологическим и патологическим факторам.

Тигроидные зернышки обнаруживаются в теле клетки, в дендритах и отсутствуют в аксонах.

Нейрофибриллы представляют собой тончайшие нити, располагающиеся как в теле клетки, так и в ее отростках, причем в теле клетки фибриллы в большинстве случаев имеют сетчатое расположение, в отростках же проходят параллельными пучками. Нейрофибриллы играют основную роль в передаче нервных импульсов. По отношению к различным вредностям нейрофибриллы оказываются значительно более выносливыми, чем другие элементы нервной клетки.

В нервных клетках часто находят желтовато-бурый пигмент — липофусцин. Пигмент этот откладывается в результате жизнедеятельности клетки. У молодых людей липофусцина в нервных клетках мало, в старческом возрасте — много.

Некоторые нервные клетки содержат черно-бурый пигмент, относящийся к меланинам. Такие клетки расположены только в немногих местах: в substantia nigra, ala cinerea, locus coeruleus.

Нервные волокна. Главной составной частью нервного волокна является отросток нервной клетки, образующий как бы ось волокна. Нервный отросток окружен оболочками, вместе с которыми он и образует волокно.

Нервные волокна делятся на мякотные и безмякотные, или, вернее, бедные миелином. В центральной и периферической нервной системе преобладают мякотные волокна, в вегетативной нервной системе — безмякотные. В кожных нервах число безмякотных волокон может превышать число мякотных в 3–4 раза. Напротив, в мышечных нервах безмякотных волокон очень мало. В блуждающем нерве безмякотные волокна составляют почти 95%.

Мякотное нервное волокно, входящее в состав периферического нерва, состоит из осевого цилиндра, расположенного в центре волокна, миелиновой, или мякотной, оболочки, одевающей осевой цилиндр, и шванновской оболочки.

Осевой цилиндр состоит из аксоплазмы, пронизанной нейрофибриллами, между которыми находятся митохондрии и микросомы. Мякотная оболочка содержит большое количество веществ липоидного характера, известных под названием миелина.

Миелиновая оболочка нервного волокна местами прерывается, образуя так называемые перехваты Ранвье. В области перехватов осевой цилиндр прилежит непосредственно к шванновской оболочке.

Электронная микроскопия показала, что миелин построен по ламинарно-мембранному принципу с чередованием слоев липидных молекул со слоями белковых молекул, что голых аксонов вообще не существует и что миелиновая оболочка периферического нерва возникает как мембранная составная часть шванновской клетки. Миелиновая оболочка обеспечивает роль электрического изолятора. Кроме того, предполагается ее участие в процессах обмена осевого цилиндра.

Шванновские клетки имеют общее происхождение с нервными элементами. Они сопровождают осевой цилиндр периферического нервного волокна подобно тому, как глиозные элементы сопровождают осевые цилиндры в центральной нервной системе, поэтому шванновские клетки иногда называют периферической глией.

В центральной нервной системе нервые волокна не имеют шванновских оболочек. Роль шванновских клеток здесь выполняют элементы олигодендроглии.

Нейроглия. Представляет собой поддерживающую ткань нервной системы — строму, в которой расположены элементы нервной паренхимы: нервные клетки и их отростки.

В зрелой глиозной ткани различают три вида клеток: 1) крупные многоотростчатые астроциты («паукообразные» клетки); 2) менее крупные, маловетвящиеся элементы олигодендроглии; 3) мелкие клетки микроглии.

Астроциты и олигодендроглия относятся к макроглии, имеющей эктодермальное происхождение; иначе она называется эктоглией. Астроциты по топографии тесно связаны с сосудами. Отростки астроцитов образуют на стенках сосудов особые пластинки или пуговички, напоминающие синапсы. Олигодендроглия располагается поблизости от тела нейрона.

Микроглия образована мелкими клетками с темными плотными ядрами и короткими, сильно ветвящимися отростками. По мнению большинства

авторов, микроглия имеет мезенхимное происхождение и проникает в нервную систему вместе с сосудами. Отсюда ее второе название — м е з о г л и я.

Нейроглия выполняет важные и разнообразные функции. Она прежде всего играет роль опорной ткани для нервной паренхимы. Эту функцию осуществляют главным образом астроциты, создающие нейроглиальный синцитий, который очень напоминает ретикулярную соединительную ткань.

Олигодендроглия образует миелиновые оболочки нервных волокон центральной нервной системы.

Нейроглия несет также защитную функцию, образуя как бы дополнительный барьер к ретикулоэндотелиальной системе сосудов мозга.

Нейроглии приписывают и внутрисекреторную деятельность.

С о е д и н и т е л ь н а я т к а н ь. Представлена в центральной нервной системе оболочками головного и спинного мозга, сосудами, проникающими вместе с pia mater в вещество мозга, и plexus chorioideus желудочков.

В периферических нервах соединительная ткань образует оболочки, одевающие нервный ствол (эпиневрий), отдельные пучки его (пириневрий) и нервные волокна (эндоневрий). В оболочках проходят сосуды, питающие нерв.

Особенно велико значение сосудисто-соединительнотканного аппарата в защите нервной ткани от различных вредностей и борьбе с вредностями, уже проникшими в центральную нервную систему или в периферический нерв.

ГИСТОПАТОЛОГИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Патологические изменения нервных клеток. Специфическими изменениями нервных клеток называют такие изменения, которые особенно характерны для определенных болезненных форм, хотя они могут иногда наблюдаться и при других состояниях. Неспецифические изменения имеются при самых разнообразных состояниях.

Специфических форм изменений нервных клеток очень немного. Сюда относятся изменения ганглиозных клеток при туберозном склерозе, амавротической идиотии, альцгеймеровской форме старческого слабоумия и при миоклонус-эпилепсии.

Поражение клетки может быть преходящим, обратимым или же необратимым, неизбежно ведущим к ее гибели (некрозу).

Раньше всего и легче всего реагирует на вредности хроматофильная субстанция. Наступающие в ней изменения в основном сводятся или к распылению и последующему растворению нисслевских зерен — явлениям хроматолиза, или, наоборот, к укрупнению глыбок хроматофильной субстанции, к образованию более массивных, грубых, интенсивно красящихся комочков, как при процессах сморщивания клетки. Болезненные процессы, касающиеся только нисслевской субстанции, считаются обратимыми. Они могут закончиться полным восстановлением структуры и функций ганглиозной клетки.

Пока не находит достаточного объяснения развитие хроматолиза в теле мотонейрона в ответ на повреждение аксона. Реакция клетки тем выраженнее,

чем ближе к ней локализуется поражение; в некоторых случаях наблюдается даже гибель клетки.

Изменения ядра могут касаться его местоположения, формы, величины, окрашиваемости, состояния оболочки и других структурных особенностей.

Состояние ядра является решающим для судьбы клетки. На него ориентируются при оценке тяжести процесса. Нет тяжелого заболевания ганглиозной клетки без серьезных морфологических сдвигов в ядре.

Отростки клетки изменяются обычно в том же направлении, в каком идет процесс в теле клетки. Они утолщаются при отечных изменениях и утончаются при явлениях сморщивания.

Нейрофибриллы подвергаются изменениям лишь под влиянием значительных вредностей.

Тягчайшим поражением фибрилл является их фрагментация и зернистый распад, когда нарушается целость фибриллярных структур и импрегнированная серебром ниточка кажется состоящей из ряда обрывков (фрагментов) или ряда зерен, располагающихся по длине погибшей фибриллы.

Как уже упоминалось, погибшие нервные клетки не восстанавливаются. В пожилом возрасте наблюдается прогрессирующая дегенерация нейронов, замещаемых в коре нейрофибриллярными узелками («старческие аргирофильные пятна»).

Патоморфология нервных волокон. Патоморфологические изменения нервных волокон могут быть в основном сведены к двум хорошо изученным процессам: а) симптомокомплексу валлеровского перерождения; б) симптомокомплексу периаксиального перерождения.

Валлеровское перерождение. Валлер в 1852 г. установил, что нервное волокно, отделенное от своей клетки, подвергается перерождению. Гистопатологические исследования показали, что это нисходящее, или вторичное, валлеровское перерождение развивается по определенным закономерностям. Уже через 24 ч после перерезки периферического нерва в дистальных отрезках волокон намечаются дегенеративные изменения осевого цилиндра и мякотной оболочки, которые неуклонно нарастают, ведя к некрозу волокна. Шванновские клетки претерпевают в начальных стадиях процесса прогрессивные изменения: протоплазма их разрастается, ядро клетки увеличивается, содержит хорошо окрашенные частицы хроматина и несколько крупных ядрышек. С 4–5-го дня начинается кариокинетическое деление шванновских клеток. Они играют роль фагоцитов, поглощающих продукты распада миелиновой оболочки и осевого цилиндра. Разросшиеся и пролиферировавшие шванновские клетки в дальнейшем, вытягиваясь в длину и образуя клеточно-плазматические тяжи («бюнгнеровские ленты»), принимают участие в процессе регенерации нервного волокна.

Все погибшие составные части нервного волокна фагоцитируются и выводятся по направлению к сосудам, так что на месте волокна остаются пустые шванновские футляры, в которые прорастают регенерирующие осевые цилиндры. Регенерация нерва совершается за счет роста центральных отрезков волокон, сохранивших свою связь с нервными клетками. В первые дни скорость

роста в дистальном направлении составляет 3–4 мм в день, в дальнейшем темп роста замедляется.

Процесс валлеровского перерождения характеризуется двумя основными чертами: 1) при нем с самого начала страдает не только миелин, но и осевой цилиндр; 2) процесс этот необратимый, неуклонно ведущий к некрозу всего участка волокна от места перерезки до периферического концевого аппарата (синапса) включительно.

Симптомокомплекс периаксиального перерождения. Этот процесс отличается от только что описанного рядом существенных особенностей. Болезненные изменения при нем касаются главным образом мякотной оболочки, оставляя до определенного времени нетронутыми или только малоизмененными осевой цилиндр. Отсюда и название процесса — периаксиальный, т.е. околоаксонный.

Мякотная оболочка при этом обычно не дегенерирует на очень большом расстоянии: изменения ее в большинстве случаев ограничиваются пределами отдельных сегментов волокна. Периаксиальный процесс, как правило, обратим.

Осевой цилиндр реагирует на вредности, вызывающие периаксиальный процесс, становясь более извитым, приобретая патологическую аргентофилию, меняя свой калибр и пр., но долго остается целым.

Шванновские клетки при этом обнаруживают резко выраженные прогрессивные изменения. Разрастание протоплазмы шванновских клеток, более интенсивная окрашиваемость их предшествуют распаду нервного волокна.

Периаксиальный процесс наблюдается в патологии очень часто — при невритах и полиневритах (полинейропатиях) различной этиологии, при сдавлении нервов. В центральной нервной системе сегментарная периаксиальная дегенерация особенно типична для рассеянного склероза, а также для некоторых других так называемых демиелинизирующих заболеваний.

Если вредность, вызвавшая периаксиальный распад миелина, нарастает в своей интенсивности или же действует очень долго, она может в конце концов повести к грубой деструкции и осевого цилиндра. Аксон в каком-нибудь месте потеряет свою целость и тогда неизбежно наступит валлеровское перерождение всего отрезка волокна, лежащего дистальнее этого места.

Патоморфология нейроглии. Изменения нейроглии закономерно сопутствуют изменениям нервных клеток и волокон. Глиозные элементы могут реагировать на раздражение прогрессивными или регрессивными изменениями. Прогрессивная реакция глии сказывается увеличением объема клеток и их размножением (пролиферацией).

Регрессивная реакция глии сказывается дегенеративными изменениями ядер — гиперхроматозом, пикнозом и другими явлениями, ведущими к кариорексису, различным отклонениям со стороны клеточных тел, появлением в них патологических включений и др. Прогрессивные и регрессивные изменения нейроглии нередко сочетаются, при этом можно наблюдать, как предварительно прогрессивно измененные элементы в дальнейшем подвергаются регрессивным изменениям.

Клетки нейроглии принимают участие в фагоцитозе. Особенно велика при этом роль микроглии. При различных патологических состояниях в централь-

ной нервной системе, сопровождающихся гибелью большего или меньшего количества нервных элементов, глия участвует в поглощении продуктов распада и выведении их из центральной нервной системы.

За счет клеток нейроглии осуществляется нейронофагия — процесс, встречающийся при различных болезненных состояниях и состоящий во внедрении клеток глии в тело тяжело пострадавшего нейрона. Нейронофагия ведет к полному исчезновению ганглиозной клетки и замещению ее узелком из глиозных элементов.

Быстрое образование глиозного рубца в месте повреждения нервного волокна, препятствующее росту центрального его отрезка, считается одной из основных причин отсутствия регенерации волокон центральной нервной системы.

Помимо указанных реактивных изменений нейроглии, возникающих в ответ на поражение нейронов, в патологии встречаются и первичные изменения глиозных элементов. К ним следует отнести прежде всего аномалию роста глии, ведущую к образованию опухолей — глиом.

Патоморфология соединительнотканных элементов. Соединительнотканные элементы нервной системы могут обнаруживать дегенеративные и воспалительные изменения: из дегенеративных процессов особенно большое практическое значение имеют различные перерождения сосудистых стенок — атеросклероз артерий. Воспалительные изменения мезодермальных производных нервной системы наблюдаются при менингитах, энцефалитах, миелитах, сифилитических и вирусных поражениях центральной нервной системы, травмах и пр.

При воспалениях соединительнотканные элементы обнаруживают пролиферативную и репаративную деятельность, направленную на борьбу с внедрившимся вредным агентом, на выведение из нервной системы продуктов распада и на замещение образовавшегося тканевого дефекта рубцом. Таким образом, в центральной нервной системе соединительная ткань выполняет функции, близкие к некоторым функциям нейроглии.

При дегенеративных процессах в центральной нервной системе, протекающих медленно, в течение многих лет, сопровождающихся главным образом альтеративными явлениями со стороны нервной паренхимы, репарация осуществляется преимущественно элементами нейроглии; воспалительные процессы обычно протекают с выраженной сосудисто-соединительнотканной реакцией.

НЕЙРОННАЯ ТЕОРИЯ

Нейроном называют нервную клетку со всеми ее отростками и с разветвлениями этих отростков до концевых аппаратов включительно.

Нервные импульсы воспринимаются телом нервной клетки и ее дендритами и отводятся по осевоцилиндрическому отростку. Этот закон движения нервного импульса от дендритов к аксону — закон динамической поляризации — имеет некоторые исключения. Тем не менее можно считать твердо установленным, что большинство дендритов являются афферентными, а длинные аксоны — эфферентными.

Под нейронной теорией понимают общее учение о строении нервной ткани, согласно которому вся нервная система состоит из огромного количества структурных единиц — нейронов, соединенных в различные, более или менее сложные, комплексы.

Основные положения нейронной теории сводятся к следующему. Вся функционирующая нервная ткань построена только из нейронов, т.е. из нервных клеток и их отростков. Нейрон является генетической, анатомической и функциональной единицей. Морфологически нейроны отделены друг от друга, они только соприкасаются при помощи контакта. Важнейшей частью нейрона, его трофическим центром, является нервная клетка, так как все части нейрона, лишенные связи с ней, неизбежно гибнут; регенерация нервного волокна происходит за счет роста центрального отрезка его, сохранившего связь с клеткой.

Нервная клетка оказывает на свои отростки трофическое влияние. Если перерезать передний корешок, волокна которого образованы отростками клеток передних рогов спинного мозга, то периферический отрезок корешка в течение нескольких дней отмирает, перерождается и распадается до концевого аппарата в мышце включительно; центральный же отрезок корешка, волокна которого сохранили свою связь с нервными клетками, остается нормальным.

Перерезка заднего корешка тотчас кнаружи от спинномозгового узла вызывает перерождение всего периферического его отрезка. Волокна же, идущие в центральном направлении от клеток узла в спинной мозг и сохранившие свою связь с клетками узла, не подвергаются никаким изменениям. Если перерезать задний корешок центральнее спинномозгового узла, между узлом и спинным мозгом, то перерождению подвергаются волокна, вступающие в спинной мозг. Все эти факты говорят о том, что центральным элементом жизнедеятельности нейрона является нервная клетка.

Клиника со своей стороны дает многочисленные доказательства в пользу основных положений нейронной теории.

Болезненные процессы анатомически очень часто ограничиваются пределами одного нейрона — центрального или периферического, оставляя нетронутым другой нейрон, физиологически связанный с пострадавшим.

Современные исследования внесли в нейронную теорию важные дополнения. Особенно много интересного дали работы, раскрывающие физиологическую роль синапсов.

Синапсом называют место стыка двух нейронов, где аксон одного нейрона вступает в связь с телом или дендритом другого. Морфологически синапсы имеют форму бляшек, колечек, кнопок, спиралей.

Вее синапсы как в центральной, так и в периферической нервной системе состоят из трех элементов: пресинаптической и постсинаптической мембраны и синаптической щели. В пресинаптической мембране синтезируются ацетилхолин или другие медиаторы. Деполяризация пресинаптической мембраны поступающим потенциалом действия приводит к выделению медиатора в синаптическую щель и воздействию его на постсинаптическую мембрану. При этом медиатор может оказывать как возбуждающий, так и тормозящий эффект.

Нервное окончание и постсинаптическая мембрана в нервно-мышечном синапсе называются концевой, или двигательной, пластинкой.

Для объяснения процессов проведения возбуждения от нейрона к нейрону в настоящее время принята мембранно-ионная теория. Протоплазма нервных (и мышечных) клеток резко отличается по ионному составу от внеклеточной жидкости. Так, в протоплазме содержится примерно в 50 раз больше ионов калия и примерно в 10 раз меньше ионов натрия. При этом в состоянии покоя проницаемость плазматической мембраны, покрывающей клетку и ее отростки, для калия резко превышает проницаемость для натрия. В результате создается выраженное преобладание потока катионов калия из клетки во внеклеточную жидкость над потоком катионов натрия внутрь клетки. Следствием этого является возникновение потенциала покоя — положительного потенциала над мембраной по отношению к протоплазме клетки. При стимуляции нейрона проницаемость мембраны для ионов натрия резко повышается и в клетку начинает поступать поток катионов натрия в значительно большем количестве, чем обратный поток катионов калия. В конечном итоге потенциал мембраны меняется, наружная ее поверхность становится электроотрицательной по отношению к протоплазме. Этот феномен носит название деполяризации как первой фазы потенциала действия. В дальнейшем в силу функционирования «натрий-калиевого насоса» баланс потоков K и Na возвращается с исходному состоянию и наступает реполяризация. В целом проведение импульса по нервному волокну имеет в своей основе обогащение протоплазмы ионами натрия и потерю ионов калия. «Выкачивание» ионов калия и «нагнетание» ионов натрия требует затраты энергии, которая черпается из процессов распада и синтеза АТФ, увеличения потребления клеткой кислорода, глюкозы и т.д.

Чем толще нервное волокно, тем выше его проводимость. Максимальная скорость проведения составляет 100–120 м/с, в наименее миелинизированных волокнах проводимость равна 0,5–1 м/с.

Глава II
СПИННОЙ МОЗГ

АНАТОМИЯ СПИННОГО МОЗГА

Форма и положение. Спинной мозг лежит в позвоночном канале и одет тремя оболочками. Он имеет форму цилиндрического шнура. Длина его 42–46 см. Спинной мозг взрослого человека тянется от верхнего края I шейного позвонка до верхнего края II поясничного. У новорожденного он оканчивается на уровне нижнего края II поясничного позвонка или даже несколько ниже.

Спинной мозг образует два утолщения: шейное (intumescentia cervicalis), соответствующее месту отхождения нервов для рук, и поясничное (intumescentia lumbalis) — для нижних конечностей. Самый нижний участок спинного мозга заметно заострен и образует мозговой конус — conus medullaris, от ко-

торого отходит концевая нить — filum terminale. Последняя состоит главным образом из ткани оболочек спинного мозга и прикрепляется к копчиковым позвонкам.

Спинной мозг по длиннику его делят на 5 отделов, а каждый из отделов — на сегменты. Сегментом называют участок спинного мозга, от которого отходит одна пара спинномозговых корешков. Различают следующие отделы спинного мозга: шейный (pars cervicalis), состоящий из 8 сегментов, грудной (pars thoracica или dorsalis) — из 12 сегментов, поясничный (pars lumbalis) — из 5 сегментов, крестцовый (pars sacralis) — из 5 сегментов и копчиковый (pars coccygea), состоящий из 1 сегмента. Всех сегментов 31 пара[1].

Борозды и столбы (канатики) спинного мозга. На спинном мозге, освобожденном от оболочек, хорошо видны борозды. На передней поверхности спинного мозга, по средней линии, идет глубокая передняя срединная щель (fissura mediana anterior); сзади ей соответствует поверхностная задняя срединная борозда (sulcus medianus posterior). Кнаружи от задней срединной борозды проходят с обеих сторон задние боковые борозды (sulci laterales posteriores). В шейном и верхнегрудном отделах спинного мозга видна еще одна поверхностная продольная бороздка (sulcus intermedius posterior), расположенная между sulcus medianus posterior и sulcus lateralis posterior. Спинной мозг делится на столбы, или канатики: передний (funiculus anterior), боковой (funiculus lateralis) и задний (funiculus posterior), последний в верхних отделах спинного мозга делится посредством sulcus intermedius posterior на внутренний и наружный пучки. Внутренний пучок носит название нежного пучка (fasciculus gracilis), или пучка Голля; наружный называется клиновидным пучком (fasciculus cuneatus), или пучком Бурдаха.

Передний двигательный корешок спинного мозга сливается с соответствующим ему задним чувствительным корешком в районе спинномозгового узла, образуя смешанный спинномозговой нерв (n. spinalis). Так как спинной мозг отстает в своем развитии от роста позвоночника, сегменты спинного мозга лежат выше соответствующих им позвонков, и спинномозговые корешки, чтобы дойти до своего межпозвонкового отверстия, должны опуститься на некоторое расстояние вниз, тем большее, чем ниже расположены соответствующие им сегменты (рис. 1). Корешки шейного отдела идут почти горизонтально, грудного — заметно спускаются книзу, а корешки поясничного отдела принимают направление, почти параллельное длиннику спинного мозга, и, только опустившись вниз на несколько сантиметров, доходят до уровня своих межпозвонковых отверстий. Вследствие этого нижний отдел спинного мозга оказывается окруженным многочисленными корешками — поясничными, крестцовыми и копчиковыми, образующими вместе с filum terminale так называемый конский хвост (cauda equina).

Серое и белое вещество. Спинной мозг состоит из серого и белого вещества; серое вещество расположено в центре, а белое — по периферии спинного мозга. На поперечном разрезе спинного мозга серое вещество напоминает бук-

---

[1] В Парижской анатомической номенклатуре (PNA) спинной мозг делится только на четыре отдела (копчиковый отдел не выделяется).

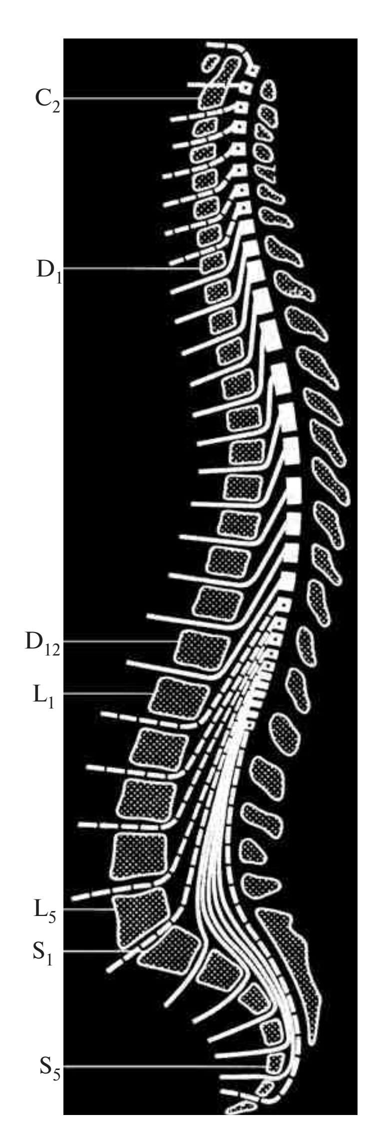


Рис. 1. Топографические соотношения между сегментами спинного мозга и позвоночником (по Joschko)

ву «Н» или бабочку с расправленными крыльями. В сером веществе различают передние рога, короткие и широкие, несущие двигательную функцию, и задние рога, более длинные и узкие, несущие чувствительную функцию (рис. 2). Верхушку заднего рога окаймляет участок, богатый нервными и глиозными клетками, который называется студенистым веществом, substantia gelatinosa. В сегментах C_8–L_3 серое вещество образует еще и боковые рога, где заложены спинномозговые симпатические центры.

На уровне нижних шейных и верхних грудных сегментов в углу между боковым рогом и латеральным краем заднего рога серое вещество в виде отростков проникает в белое вещество, давая сетевидное образование, formatio reticularis, спинного мозга.

Спинной мозг состоит из двух симметричных половин, соединенных между собой спайками. В середине его проходит центральный канал (canalis centralis), выстланный эпендимой и расширяющийся вверху (при переходе спинного мозга в продолговатый) в полость IV желудочка. Просвет канала у взрослого человека обычно облитерируется, будучи заполнен разросшимися клетками эпендимы. Впереди центрального канала проходит передняя серая спайка, позади него — задняя серая спайка. Впереди передней серой спайки расположена передняя белая спайка (commissura alba anterior), позади задней серой спайки лежит слабо выраженная задняя белая спайка.

Серое вещество (substantia grisea) спинного мозга состоит из ганглиозных нервных клеток, нейроглии, безмякотных и небольшого количества мякотных нервных волокон. Белое вещество (substantia alba), образующее столбы спинного мозга, состоит в основном из миелиновых волокон, включенных в глиозную сеть.

Ганглиозные нервные клетки спинного мозга делятся на три категории: 1) корешковые клетки, аксоны которых идут в составе передних корешков; 2) столбовые клетки, аксоны которых вступают в состав того или иного столба спинного мозга своей или противоположной стороны; 3) клетки Гольджи второго типа — с коротким отростком, распадающимся в пределах серого вещества спинного мозга на большое количество тончайших веточек.

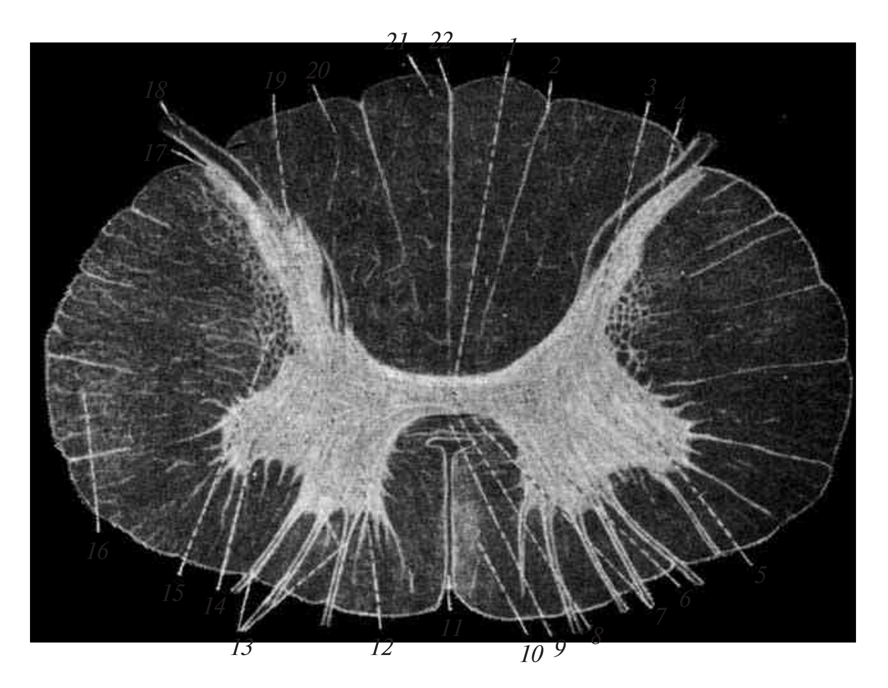


Рис. 2. Горизонтальный срез верхнего отдела грудной части спинного мозга (по Р. Д. Синельникову):

1 — Substantia intermedia centralis; *2* — Sulcus intermedius posterior; *3* — Columna posterior; *4* — Apex cornu posterioris; *5* — Columna lateralis; *6* — Columna anterior; *7* — Canalis centralis; *8* — Substantia intermedia centralis; *9* — Comissura alba; *10* — Funiculus anterior; *11* — Fissura mediana (anterior); *12* — Cornu anterius; *13* — Fila radicularia radicis ventralis; *14* — Cornu laterale; *15* — Formatio reticularis; *16* — Funiculus lateralis; *17* — Sulcus lateralis posterior; *18* — Radix dorsalis; *19* — Cornu posterius; *20* — Fasciculus cuneatus; *21* — Fasciculus gracilis; *22* — Sulcus medianus (posterior)

Клетки передних рогов принадлежат к числу наиболее крупных нервных клеток, достигая 100 мкм. На всем протяжении спинного мозга в передних рогах хорошо выражены две группы клеток — наружная и внутренняя, связанные с иннервацией мышц туловища. В области утолщений к ним присоединяются и другие группы клеток, иннервирующие мышцы конечностей.

В морфологическом и функциональном отношении различают три типа клеток передних рогов спинного мозга: α-большие, α-малые и γ-мотонейроны, причем α-большие мотонейроны реализуют движения, α-малые обеспечивают тонус мышц, γ-мотонейроны посылают свои волокна к проприорецепторам — «мышечным веретенам», регулируя импульсацию от них к малым α-мотонейронам.

Каждый α-мотонейрон посредством своего аксона иннервирует группу скелетных мышечных волокон. Мотонейрон, его аксон и группа иннервируемых аксоном мышечных волокон образуют двигательную единицу. Число мышечных волокон, снабжаемых одним мотонейроном, широко варьирует в зависимости от функциональной значимости мышцы, точности и быстроты выполняемых ею движений. Так, двигательная единица в глазодвигательных мышцах состоит из 3–6 волокон, а в икроножной мышце — из более чем 2000 волокон.

Аксоны γ-мотонейронов иннервируют интрафузальные (от лат. fusus — веретено) волокна, расположенные внутри мышечных веретен, определяя уровень их чувствительности к растяжению мышцы. Эта эффекторная иннервация мышечных рецепторов была открыта Гранитом в 1957 г. Важность указанного механизма для моторной деятельности очевидна уже из того факта, что, например, в поясничном отделе γ-мотонейроны (фузимоторные мотонейроны) составляют около $^1/_3$ всех клеток передних рогов.

Клетки задних рогов значительно мельче и рассеяны по всему их поперечнику. Выделяется хорошо обособленная группа клеток, расположенная в основании заднего рога (от C_8 до L_3 сегмента) — это клетки, образующие столбы Кларка (nucleus thoracicus, PNA)

Структура столбов (канатиков) спинного мозга. Передний столб спинного мозга содержит следующие двигательные пучки: 1) прямой, или неперекрещенный, пирамидный (tractus pyramidalis anterior); 2) преддверно-спинальный (tractus vestibulospinalis); 3) тектоспинальный (tractus tectospinalis), и один сенсорный пучок — передний спиноталамический (tractus spinothalamicus anterior).

Боковой столб спинного мозга содержит три двигательных пучка: 1) боковой, или перекрещенный, пирамидный (tractus pyramidalis lateralis); 2) руброспинальный (tractus rubrospinalis); 3) ретикулоспинальный (tractus reticulospinalis) и четыре чувствительных пучка: 1) прямой, или неперекрещенный, спиномозжечковый пучок Флексига (tractus spinocerebellaris posterior); 2) перекрещенный спиномозжечковый пучок Говерса (tractus spino-cerebellaris anterior); 3) боковой спиноталамический пучок (tractus spinothalamicus lateralis); 4) спинотектальный пучок (tractus spinotectalis).

Задний столб спинного мозга содержит только два пучка: 1) тонкий пучок Голля (fasciculus gracilis); 2) клиновидный пучок Бурдаха (fasciculus cuneatus).

Спинномозговые узлы представляют собой скопления чувствительных нервных клеток, одетые плотной соединительнотканной оболочкой. Они лежат в межпозвонковых отверстиях экстрадурально.

Отростки клеток спинномозговых узлов Т-образно ветвятся. Одна ветвь отростка направляется к периферии, участвуя в образовании чувствительного периферического волокна, другая — в составе заднего корешка вступает в спинной мозг. Иными словами, в отличие от других нейронов эти клетки имеют два длинных отростка: аксон, идущий в спинной мозг, и аксоноподобный дендрит, направляющийся к рецепторам. Таким образом, волокна задних корешков отходят от клеток спинномозговых узлов, лежащих вне спинного мозга. Волокна передних корешков берут начало у клеток передних рогов спинного мозга.

Сплетения. В области спинномозгового узла передний корешок спинного мозга прилегает к заднему, образуя смешанный спинномозговой нерв (n. spinalis), который по выходе из межпозвонкового отверстия делится на четыре ветви: 1) ramus ventralis, иннервирующую кожу и мышцы конечностей и передней поверхности туловища; 2) ramus dorsalis, иннервирующую кожу и мышцы задней поверхности туловища; 3) ramus meningeus, идущую к оболочкам спинного

мозга; 4) ramus communicans, идущую к симпатическим узлам. Передние ветви смешанных спинномозговых нервов образуют сплетения, из которых возникают уже периферические нервы.

Всех сплетений пять: шейное, плечевое, поясничное, крестцовое и копчиковое.

Ш е й н о е с п л е т е н и е (plexus cervicalis) образовано передними ветвями четырех верхних шейных нервов — C_1–C_4 (C — сокращенно cervicalis). Важнейшие периферические нервы, возникающие из этого сплетения: n. occipitalis minor, n. auricularis magnus, transversus colli, несущие чувствительную функцию, мышечные нервы шейного сплетения, иннервирующие m. platysma, частично m. sterno-cleidomastoideus. Но самым важным двигательным нервом шейного сплетения является n. phrenicus — нерв диафрагмы.

П л е ч е в о е с п л е т е н и е (plexus brachialis) образовано передними ветвями четырех нижних шейных и I грудного нерва — C_5, C_6, C_7, C_8, D_1 (D — сокращенно dorsalis, иногда обозначается Th — thoracalis, грудной). Это сплетение имеет очень сложное строение и дает начало периферическим нервам верхних конечностей и плечевого пояса n. axillaris, n. musculocutaneus, n. medianus, n. ulnaris, n. radialis и др.

П о я с н и ч н о е с п л е т е н и е (plexus lumbalis) образовано передними ветвями четырех верхних поясничных нервов — L_1–L_4 (L — сокращенно lumbalis). Из этого сплетения происходят: n. iliohypogastricus, n. ilioinguinalis, n. genitofemoralis, n. cutaneus femoris lateralis, n. obturatorius, особенно мощный n. femoralis, и ряд других нервов.

К р е с т ц о в о е с п л е т е н и е (plexus sacralis) — самое мощное — возникает из передних ветвей IV (нижней части) V поясничного и четырех верхних крестцовых нервов — L_5–S_4 (S — сокращенно sacralis). Важнейшие нервные стволы, идущие из крестцового сплетения: n. glutaeus superior, n. glutaeus inferior, n. pudendus; n. cutaneus femoris posterior и самый крупный ствол периферической нервной системы — n. ischiadicus — седалищный нерв.

К о п ч и к о в о е с п л е т е н и е (plexus coccygeus) образовано ветвями V крестцового и копчикового нервов S_5–Co (Co — сокращенно coccygeus).

Из этого сплетения происходит nn. anococcygei, тонкие ветви к коже у верхушки копчика.

ФИЗИОЛОГИЯ СПИННОГО МОЗГА

С е г м е н т а р н ы й а п п а р а т и п р о в о д я щ и е п у т и с п и н н о г о м о з г а. Изучая физиологию спинного мозга, следует иметь в виду функцию его собственного, или сегметарного, аппарата и функцию его проводящих путей. Собственный аппарат спинного мозга образован главным образом серым веществом рогов и спинномозговыми корешками. Каждый сегмент спинного мозга является составной частью определенного метамера тела.

Метамер, кроме спинномозгового сегмента (нейротом), включает участок кожи (дерматом), мышцы (миотом), кости (склеротом) и внутренних органов (спланхнотом), иннервируемый этим сегментом. Метамерия свойственна всем

позвоночным животным и большинству беспозвоночных. Особенно наглядно метамерный тип строения тела выступает у членистых червей, тело которых состоит из большего или меньшего количества почти одинаковых члеников, или сегментов. У высших позвоночных, особенно у человека, метамерия в значительной степени сглажена вследствие большой дифференциации отдельных участков тела и приспособления их к специфическим функциям. В центральной нервной системе высших животных развивается мощный аппарат, в котором никакой сегментарности заметить уже нельзя, — это полушария головного мозга, аппарат, оказывающий влияние на деятельность нижележащих нервных механизмов, это так называемый надсегментарный отдел центральной нервной системы. Ему до известной степени противопоставляют сегментарный аппарат центральной нервной системы, к которому относят мозговой ствол и спинной мозг.

Сегментарный аппарат характеризуется, в частности, тем, что находится в непосредственной связи с периферией, с рабочими органами, так как содержит ядра краниальных и спинномозговых нервов.

Каждый сегмент спинного мозга снабжает двигательными волокнами определенный участок мышечной системы и чувствительными — участок кожи, причем области двигательной и чувствительной иннервации, связанные с одним сегментом, расположены по соседству или даже совпадают.

Собственный аппарат спинного мозга, обеспечивая спинномозговую двигательную и чувствительную иннервацию определенных участков — метамеров — тела, является базой для ряда рефлекторных актов.

В сравнительно простом безусловном спинномозговом рефлексе приводящим коленом является чувствительный нерв, отводящим — двигательный нерв, центром — клетка передних рогов спинного мозга. Примером такого рода может служить коленный рефлекс: удар молоточком по собственной связке надколенника вызывает у всех здоровых людей сокращение четырехглавой мышцы бедра, что проявляется разгибанием голени. Чувствительное раздражение, воспринятое концевым нервным аппаратом, заложенным в связке, проводится кверху по n. femoralis, по волокнам заднего корешка передается клетке переднего рога, откуда идет уже двигательный импульс к четырехглавой мышце, вызывающей ее сокращение. Рефлекс сохраняется до тех пор, пока целы указанные структуры.

Нейрофизиологические исследования последних лет дают основание говорить не о рефлекторной дуге, а о «рефлекторном круге» (или «рефлекторном кольце»), так как проприорецепторы, воспринимающие рефлексогенные раздражения (мышечные веретена), находятся под регулирующим влиянием γ-мотонейронов передних рогов и направляют свою сигнализацию к малым α-мотонейронам, определяющим готовность мышцы к ответной (рефлекторной) реакции. Таким образом, импульсы, возникающие в переднем роге, возвращаются туда же к клеткам переднего рога, т.е. рефлекторное кольцо обеспечено механизмом обратной связи, обязательным (по кибернетическим законам) для всех сложных саморегулируемых систем. Возбудимость проприорецепторов на периферии и спинномозговых рефлекторных центров регулируется также эф-

фекторными импульсами из центральной нервной системы (через пирамидный путь, ретикулоспинальные, вестибулоспинальные и другие пути) (рис. 3).

В сером веществе спинного мозга человека находится свыше 10 млн нервных клеток, из которых только около 3% приходится на долю двигательных клеток — мотонейронов. Остальные 97% относятся к промежуточным нейронам — интернейронам.

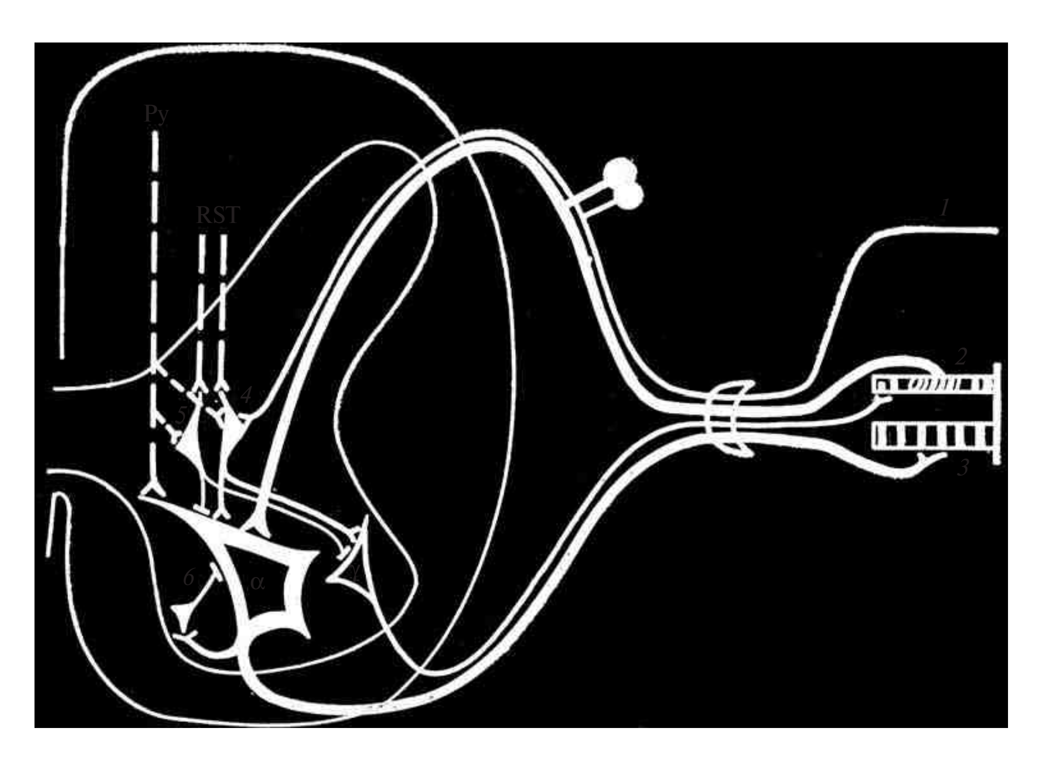


Рис. 3. Схема спинального рефлекторного кольца, регулирующего мышечный тонус (по Struppler):

1 — афференты от кожи, суставов, внутренних органов; *2* — мышечное веретено; *3* — мышца; *4* — возбуждающий интернейрон; *5* — тормозной интернейрон; *6* — клетка Рэншоу; RST — ретикулоспинальный тракт; Ру — пирамидный тракт; α — α-мотонейрон; γ — γ-мотонейрон

По размерам интернейроны меньше мотонейронов. Число синапсов на интернейроне примерно в 10 раз меньше, чем на мотонейроне (на каждом α-мотонейроне — на его теле и дендритах — располагаются до 10 000 синапсов). Среди промежуточных нейронов спинного мозга имеются клетки с короткими и длинными аксонами. Первые связывают между собой только соседние 2–3 сегмента, вторые обеспечивают взаимодействие далеко отстающих сегментов спинного мозга, а также связь спинного мозга с головным.

Взаимодействие нейронов спинного мозга и согласованная работа его двигательных клеток осуществляются в большой мере благодаря интернейронному аппарату, который устанавливает широкие связи между различными нейронами.

Важная роль принадлежит поступающим с периферии прямым афферентным импульсам, а также внутриспинальным обратным облегчающим и тормозящим влияниям. Когда мышца находится в покое, растянута и расслаблена, интрафузальные волоконца мышечных веретен также удлиняются, а это служит специфическим раздражением для данного рецепторного органа. В результате веретена генерируют разряды нервных импульсов, активирующих α-малые мотонейроны. При сокращении мышцы натяжение интрафузальных волокон ослабляется, и разряд исходящих от них афферентных импульсов прекращается (или урежается), что ведет к ослаблению активности мотонейронов. В то же время сокращение мышцы и натяжение ее сухожилия возбуждает заложенные в нем рецепторы Гольджи. Возникающая в них афферентная импульсация оказывает на возбужденный мотонейрон прямое тормозящее действие и активирует работу его антагониста.

Внутриспинальные возвратные тормозящие влияния осуществляются с помощью клеток Рэншоу, расположенных в переднем роге спинного мозга. Механизм действия этих тормозных нейронов состоит в следующем. Аксоны α-мотонейронов дают коллатерали к клеткам Рэншоу, аксоны которых в свою очередь образуют тормозные синапсы на этих мотонейронах. Возбуждение, возникающее в мотонейроне, идет как на периферию к мышце, так и к клетке Рэншоу. Активизация последней подавляет возбуждение мотонейрона. Таким образом достигается автоматическая защита мотонейронов от чрезмерного возбуждения.

Наряду с возвратным торможением в спинном мозге существует и механизм возвратного облегчения, в котором также участвуют клетки Рэншоу. Возвратное облегчение происходит вследствие того, что клетки Рэншоу тормозят другие вставочные тормозные клетки, благодаря чему активность мотонейронов усиливается (их деятельность облегчается в результате «торможения торможения»).

Имеются также интернейроны, образующие тормозные синапсы вблизи окончаний афферентных волокон, которые оказывают регулирующее влияние на приток афферентных импульсов к спинному мозгу (пресинаптическое торможение).

Влияние вышележащих отделов центральной нервной системы на сегментарный аппарат спинного мозга осуществляется главным образом через интернейронный аппарат. При этом может происходить как усиление, так и торможение спинномозговых рефлексов в зависимости от того, из каких образований головного мозга поступают эти нисходящие импульсы.

В зависимости от местоположения чувствительных нервных приборов, с которыми связаны рефлексы, спинномозговые рефлексы делятся на проприоцептивные, экстероцептивные и интероцептивные.

Проприоцептивные рефлексы возникают в ответ на раздражения, воспринимаемые рецепторами, заложенными глубоко, — в сухожильных влагалищах, связках, суставных сумках, надкостнице, мышцах и т.д. Сюда относятся сухожильные, периостальные рефлексы.

Экстероцептивные рефлексы связаны с рецепторами, заложенными в коже, слизистых оболочках глаза, полости носа, рта. К этой группе относится,

например, брюшной рефлекс — сокращение мышц передней брюшной стенки при штриховом раздражении кожи живота.

Интероцептивные рефлексы возникают в ответ на раздражения, идущие из внутренних органов: рефлекторное опорожнение мочевого пузыря при раздражении слизистой оболочки его шейки накопившейся мочой, рефлекторное расслабление сфинктера прямой кишки при ее раздражении каловыми массами и пр.

Каждый из спинномозговых рефлексов осуществляется не одним, а несколькими сегментами спинного мозга, но с преимущественным участием одного из них.

Тонус. Мышечным тонусом называется степень напряжения покоящейся мышцы. В нормальных условиях мышца никогда не бывает совершенно расслабленной, а всегда несколько напряжена, тонизирована. Нервных аппаратов, регулирующих функцию тонуса, много. На тонус влияют импульсы, идущие от коры головного мозга, полосатого тела, ствола мозга и мозжечка, но сегментарный аппарат спинного мозга осуществляет и самостоятельно функцию тонуса рефлекторным путем. Напряжение мышцы поддерживается импульсами, идущими к ней от клеток переднего рога спинного мозга (α-малых мотонейронов) через двигательные нервные волокна, клетки же эти стимулируются к тоногенной деятельности постоянными чувствительными импульсами, исходящими от самой мышцы, сухожилий и суставов (γ-петля).

Трофические влияния спинного мозга. Вегетативная иннервация. Клетка переднего рога спинного мозга является трофическим центром для иннервируемой ею мышцы. Клетки боковых рогов спинного мозга оказывают трофическое влияние на кожу и ее придатки, на подкожную клетчатку. Они же посылают через передние корешки волокна, обеспечивающие секреторную деятельность желез; от них исходит и сосудодвигательная иннервация.

На уровне C_8–D_1 находится цилиоспинальный центр Будге, расширяющий зрачок. Иннервация внутренних органов связана с клеточными группами боковых рогов спинного мозга, лежащими на различных уровнях его, и с деятельностью conus medullaris, который содержит центры, регулирующие деятельность прямой кишки, мочевых и половых органов.

Рефлекторная деятельность спинного мозга. Шеррингтон (1904) сформулировал закон конечного общего пути, заключающийся в том, что последний этап, состоящий из двигательных нейронов передних рогов, не может быть одновременно использован антагонистическими рефлексами. Конечный общий путь находится под постоянным воздействием многообразных антагонистических импульсов. Из двух разнородных импульсов один непременно тормозится, а другой овладевает рабочим органом. Нельзя одновременно получить у животного сгибательный и разгибательный рефлексы. Явления реципрокной иннервации были впервые открыты Н.Е. Введенским. Реципрокная иннервация состоит в расслаблении антагонистов при каждом сокращении агонистов. Процесс возбуждения в одних нервных центрах вызывает торможение других. Нервные центры взаимно действуют друг на друга (reciproquement — взаимно).

Спинальный автоматизм. Для человеческой патологии имеет большое значение знакомство с защитными рефлексами. Их можно вызывать не только у спинальной лягушки, но и у собаки с перерезанным спинным мозгом. У собаки, у которой спинной мозг перерезан в нижнегрудном отделе, наблюдается картина полного паралича задних конечностей. Если же уколоть одну из парализованных лап иголкой, она тотчас же отдергивается вследствие рефлекторного сокращения сгибателей.

У человека наблюдать изолированную деятельность сегментарного аппарата спинного мозга в нормальных условиях, конечно, невозможно из-за постоянного влияния на него головного мозга, но в клинике нервных болезней нередко бывают случаи, когда связи спинного мозга с головным прерываются патологическим процессом и когда большее или меньшее количество метамеров тела оказывается связанным только с сегментарным аппаратом спинного мозга, освобожденным от контролирующего и регулирующего влияния надсегментарных образований. Тогда и у человека выступают явления спинального автоматизма. Так называют рефлекторную деятельность спинного мозга, освобожденного от влияния высших нервных аппаратов. Травма спинного мозга в грудном отделе его, опухоль, сдавливающая спинной мозг в этой области, или воспалительный процесс сопровождаются нередко параличом нижних конечностей и отсутствием чувствительности в них. Больной произвольно не может даже пошевелить ногой; прикосновения к ногам или укола их он не чувствует, так как раздражения, наносимые на ноги, не могут быть доведены до органа сознания — головного мозга — вследствие выключения в спинном мозге путей, проводящих чувствительность. Но стоит сильно уколоть парализованную и нечувствительную ногу иголкой, как она независимо от воли больного и при отсутствии всякого ощущения боли с силой сгибается, остается некоторое время в таком положении и постепенно вновь выпрямляется. Это защитный рефлекс — проявление спинального автоматизма.

Глава III

ПРОДОЛГОВАТЫЙ МОЗГ И МОСТ

АНАТОМИЯ ПРОДОЛГОВАТОГО МОЗГА И МОСТА

Продолговатый мозг (medulla oblongata). Продолговатый мозг является непосредственным продолжением спинного мозга кверху. Нижней границей продолговатого мозга считают нижний уровень перекреста пирамид или место выхода первой пары спинномозговых корешков, что почти совпадает. Верхняя граница продолговатого мозга образуется на вентральной поверхности мозга задним краем варолиева моста, на дорсальной поверхности — медуллярными полосками ромбовидной ямки. Скелетотопически продолговатый мозг простирается от верхнего края атланта до середины блюменбахова ската. Длина его около 3 см.

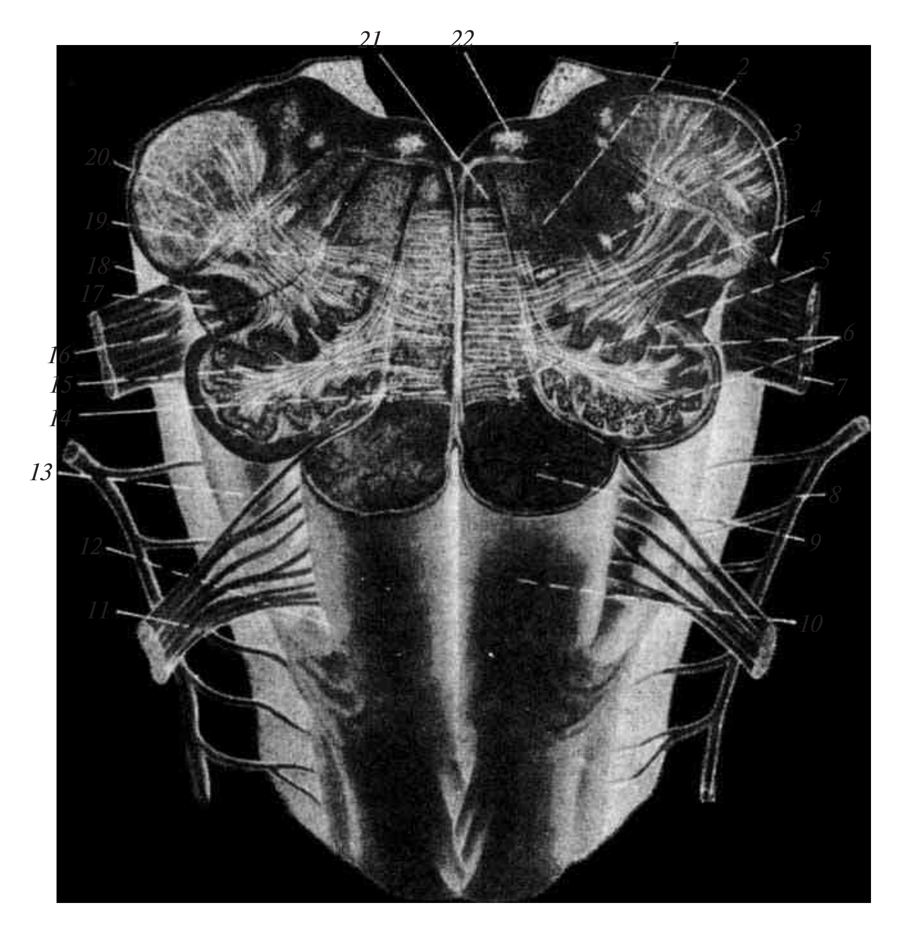


Рис. 4. Продолговатый мозг. Горизонтальный разрез на уровне нижней оливы (полусхематично по Р. Д. Синельникову).

1 — Formatio reticularis; *2* — Nucl. tractus spinalis n. trigemini; *3* — Nucl. ambiguus; *4* — Tracfus olivocerebellaris; *5* — Nucl. olivaris accessorius medialis; *6* — Nucl. olivaris; *7* — N. vagus; *8* — N. accessorius; *9* — Tractus pyramidalis; *10* — Pyramis; *11* — N. hypoglossus; *12* — Sulcus lateralis anterior; *13* — Oliva; *14* — Raphe; *15* — Hilus nuclei olivaris; *16* — Tractus spinocerebellaris anterior; *17* — Tractus tectospinalis; *18* — Tractus rubrospinalis; *19* — Nucl. olivaris accessorius dorsalis; *20* — Pedunculus cerebellaris inferior; *21* — Fasciculus longitudinalis medialis; *22* — Nucl. n. hypoglossi

Продолговатый мозг в основном имеет те же борозды и столбы, что и спинной мозг (рис. 4). Между fissura mediana anterior продолговатого мозга и его sulcus lateralis anterior лежит пирамида — pyramis. Кнаружи от нее, на территории бокового столба продолговатого мозга между sulcus lateralis anterior и sulcus retroolivaris помещается олива — oliva. Задние столбы продолговатого мозга, между sulcus medianus posterior и sulcus lateralis posterior, содержат хорошо отграниченные друг от друга пучки Голля и Бурдаха. Пучок Голля расширяется на своем верхнем конце, образуя возвышение — tuberculum nuclei gracilis. Пучок Бурдаха, расположенный между sulcus intermedius posterior и sulcus lateralis posterior, также образует вверху возвышение — tuberculum nuclei cuneati.

Из sulcus lateralis anterior выходят корешки XII краниального нерва (n. hypoglossus). Из sulcus lateralis posterior продолговатого мозга выходят три краниальных нерва: IX, X, XI, т.е. n. glossopharyngeus, n. vagus и верхние пучки n. accessorii.

Описанные возвышения на поверхности продолговатого мозга обусловили его забытое теперь название — bulbus cerebri. Однако это обозначение легло в основу термина, характеризующего поражение продолговатого мозга — бульбарный синдром.

Варолиев мост (pons). Варолиев мост представляет собой расположенный на основании мозга массивный волокнистый тяж, переднезадний диаметр которого составляет 20–30 мм, ширина — 30–36 мм, толщина — около 25 мм. Мост ограничен сзади продолговатым мозгом, спереди — ножками мозга, сбоку он без ясной границы переходит в средние ножки мозжечка. Скелетотопически варолиев мост простирается от середины блюменбахова ската до верхнего края спинки турецкого седла.

Вентральная поверхность моста отличается резко выраженной поперечной волокнистостью. Посередине моста идет основная борозда его — sulcus basilaris, в которой обычно лежит a. basilaris. По бокам борозды, вдоль моста, расположены возвышения, образованные пирамидными пучками, которые проходят в его толще. Латерально из моста выходят тройничные нервы. Дорсальная поверхность моста обращена в полость IV желудочка, участвуя в образовании дна его ромбовидной ямки.

Четвертый желудочек (ventriculus quartus). Полость ромбовидного мозга образует IV желудочек, содержащий цереброспинальную жидкость. Посредством сильвиева водопровода IV желудочек сообщается с III желудочком, внизу он переходит в центральный канал спинного мозга.

Три отверстия ведут из IV желудочка в субарахноидальное пространство мозга: apertura mediana (Мажанди), находящееся в задней части крыши IV желудочка, и aperturae laterales (Люшка), расположенные сбоку в области recessus lateralis.

Крыша IV желудочка образована tela chorioidea ventriculi quarti, верхним и нижним мозговым парусом, velum medullare superius et velum medullare inferius. Над парусами лежит мозжечок. Дно желудочка образовано дорсальной поверхностью верхней части продолговатого мозга, дорсальной поверхностью всего моста и ножками мозжечка к четверохолмию. Оно имеет форму ромба, нижний и верхний углы которого заострены, и описывается под названием ромбовидной ямки.

Ромбовидная ямка (fossa rhomboidea). Вдоль всей ромбовидной ямки тянется глубокая срединная борозда — sulcus medianus, которая делит ее на две симметричные половины. Сбоку от срединной щели расположено с каждой стороны срединное возвышение — eiminentia medialis. Латерально от срединного возвышения тянется отграничивающая борозда — sulcus limitans. Она образует два углубления: fovea superior и fovea inferior. Мозговыми полосками — striae medullares, идущими в поперечном направлении, ромбовидная ямка делится на нижний и верхний отделы. Мозговые полоски расположены в самой широкой

части ромбовидной ямки, где она образует боковые выступы — resessus lateralis. Участок ромбовидной ямки, по которому проходят мозговые полоски, образует промежуточный отдел ее. Самый нижний отдел срединного возвышения ромбовидной ямки образует треугольник подъязычного нерва — trigonum n. hypoglossi, основание которого направлено кверху, а вершина — книзу. В верхней части ромбовидной ямки eminentia medialis дает видимое невооруженным глазом возвышение — лицевой бугорок — colliculus facialis. Это возвышение образовано коленом лицевого нерва, т.е. тем участком корешка лицевого нерва, который огибает ядро отводящего нерва.

Латерально от треугольника подъязычного нерва лежит другой треугольник — trigonum n. vagu, содержащий ядро блуждающего и языкоглоточного нервов. В самом верхнем отделе ромбовидной ямки, кнаружи от foveae superioris, видно голубое пятно — locus caeruleus, связанное с тройничным нервом. В области recessus lateralis выделяют area vestibularis, которая указывает местонахождение ядер преддверно-улиткового нерва. Таким образом, в области ромбовидной ямки лежат ядра 7 пар краниальных нервов: XII, X, XI, VIII, VII, VI, V; ядра первых трех нервов из перечисленных семи лежат в продолговатом мозге, а ядра последних трех — в варолиевом мосту. Ядро преддверно-улиткового нерва принадлежит и продолговатому мозгу, и варолиеву мосту (рис. 5, 6, см. вклейку).

Ядра и проводящие пути продолговатого мозга и варолиева моста. Поперечный разрез продолговатого мозга представляет различную картину в зависимости от уровня, на котором он проведен.

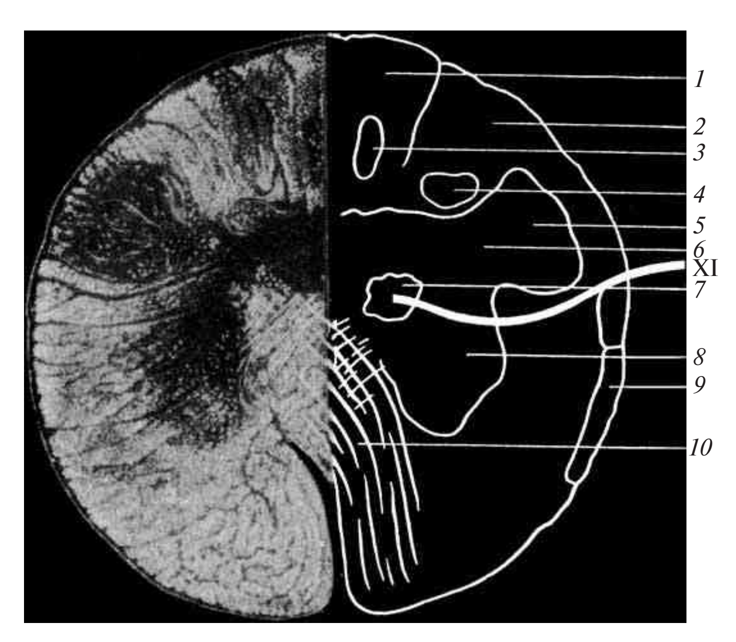


Рис. 7. Срез продолговатого мозга на границе его со спинным мозгом (по А.В. Триумфову):
1 — пучок Голля; *2* — пучок Бурдаха; *3* — ядро пучка Голля; *4* — ядро пучка Бурдаха; *5* — ядро нисходящего корешка тройничного нерва; *6* — задний рог; *7* — ядро добавочного нерва; *8* — передний рог; *9* — спиноцеребеллярные пути; *10* — перекрест пирамид; XI — n. accessorius

На уровне самого нижнего отдела продолговатого мозга (рис. 7) разрез во многом напоминает соотношения между серым и белым веществом, существующие в верхних шейных сегментах спинного мозга. Однако имеются и существенные, очень важные особенности. Задние рога отодвинуты кнутри от края разреза, так как в них больше не вступают волокна задних корешков. Крайней границей задних рогов является здесь substantia gelatinosa, к которой сверху подходят волокна нисходящего пучка тройничного нерва. Группа нервных клеток, расположенных у основания переднего рога, дает начало корешку добавочного нерва (XI). Расположение спинномозговых пучков осталось таким же, как и в спинном мозге. В области задних столбов хорошо видны ядра тонкого и клиновидного пучков. Особенно характерен для этого уровня перекрест пирамид (decussatio pyramidum), происходящий на передней поверхности продолговатого мозга.

Разрез, проведенный на уровне ядра подъязычного нерва (рис. 8), уже мало напоминает картину поперечного сечения спинного мозга: передних рогов нет, их место занимают только отдельные группы клеток ядер добавочного и подъязычного нервов; нет и задних рогов; остаток заднего рога, представленный клетками substantiae gelatinosae, оттеснен в сторону массивными ядрами тонкого и клиновидного пучков. Связанные с этими ядрами мощные пучки внутренних дугообразных волокон — fibrae arcuatae internae — переходят на противо-

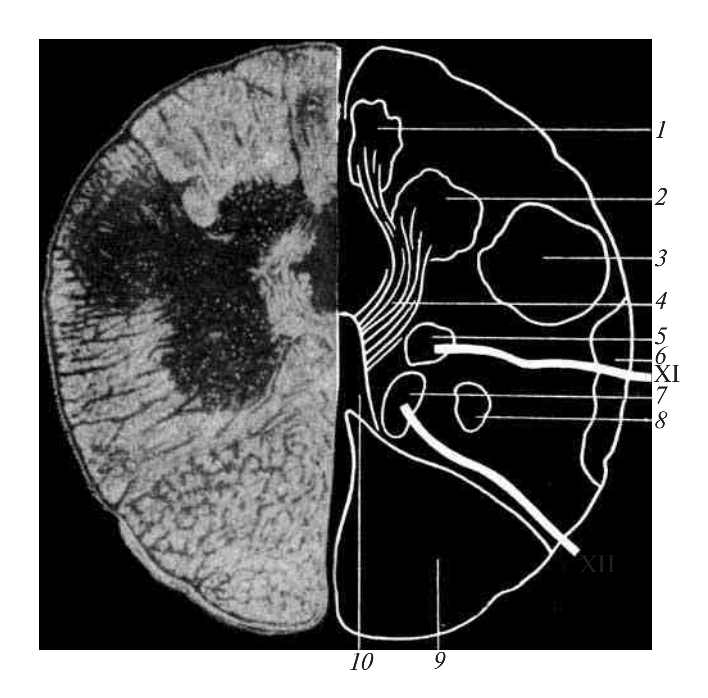


Рис. 8. Срез продолговатого мозга на уровне нижнего его отдела (по А.В. Триумфову):

1 и *2* — ядра задних столбов; *3* — ядро нисходящего корешка тройничного нерва; *4* — decussatio lemniscorum; *5* — ядро добавочного нерва; *6* — спиноцеребеллярные пути; *7* — ядро подъязычного нерва; *8* — спиноталамический путь; *9* — пирамидный путь; 10 — задний продольный пучок; XI — n. accessorius; XII — n. hypoglossus

положную сторону и впереди центрального канала перекрещиваются с такими же волокнами другой стороны. Это так называемый верхний перекрест, или перекрест петель, — decussatio lemniscorurn. После перекреста волокна образуют медиальную петлю — lemniscus medialis.

На поперечном разрезе продолговатого мозга на уровне нижней трети ромбовидной ямки (рис. 9) видны ядра языкоглоточного и блуждающего нервов: nucleus dorsalis, nucleus ambiguus, nucleus tr. solitarii, nucleus salivatorius inferior (n. IX).

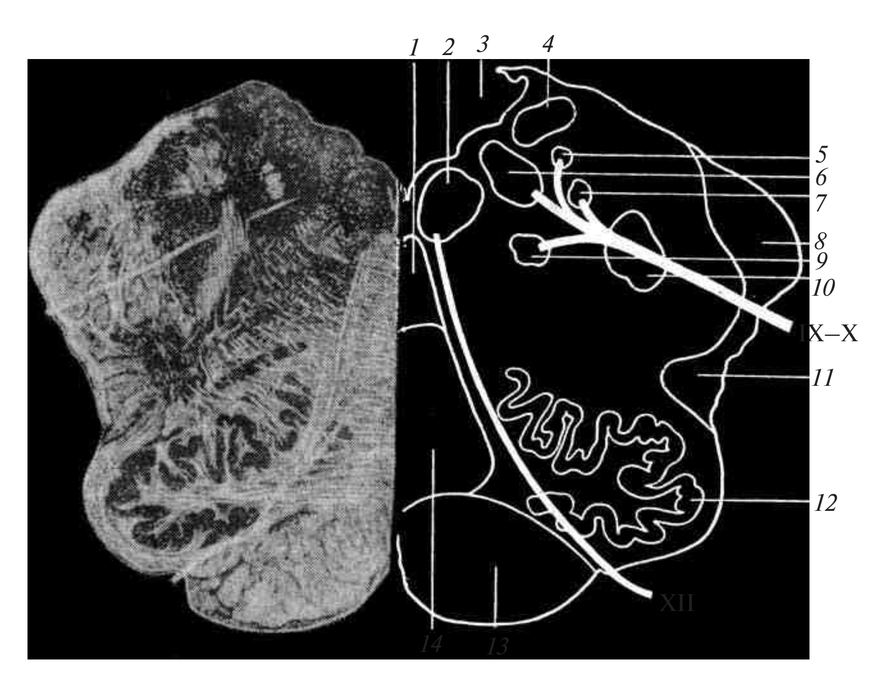


Рис. 9. Срез продолговатого мозга на уровне нижней трети ромбовидной ямки (по А.В. Триумфову):

1 — задний продольный пучок; *2* — ядро подъязычного нерва (XII); *3* — ромбовидная ямка; *4* — ядро вестибулярного нерва; *5* — nucl. salivatorius inferior (IX); *6* — nucl. dorsalis n. vagi; *7* — nucl. tractus solitarii (IX); *8* — пучок Флексига; *9* — nucl. ambiguus (IX, X); *10* — ядро нисходящего корешка тройничного нерва; *11* — пучок Говерса; *12* — олива; *13* — пирамидный пучок; *14* — медиальная петля

В верхнем отделе продолговатого мозга (рис. 10), где ромбовидная ямка образует боковые выступы, на разрезе хорошо видны pedunculi cerebellares inferiores (веревчатые тела), занимающие латеральную периферию разреза, а также ядра n. vestibulocochlearis. По средней линии продолговатого мозга, по всему длиннику его происходит перекрест различных систем волокон. Это место называется швом — raphe.

Среди образований продолговатого мозга должно быть особо отмечено так называемое сетевидное вещество — formatio reticularis.

Проводящие пути продолговатого мозга являются продолжением путей, описанных в спинном мозге.

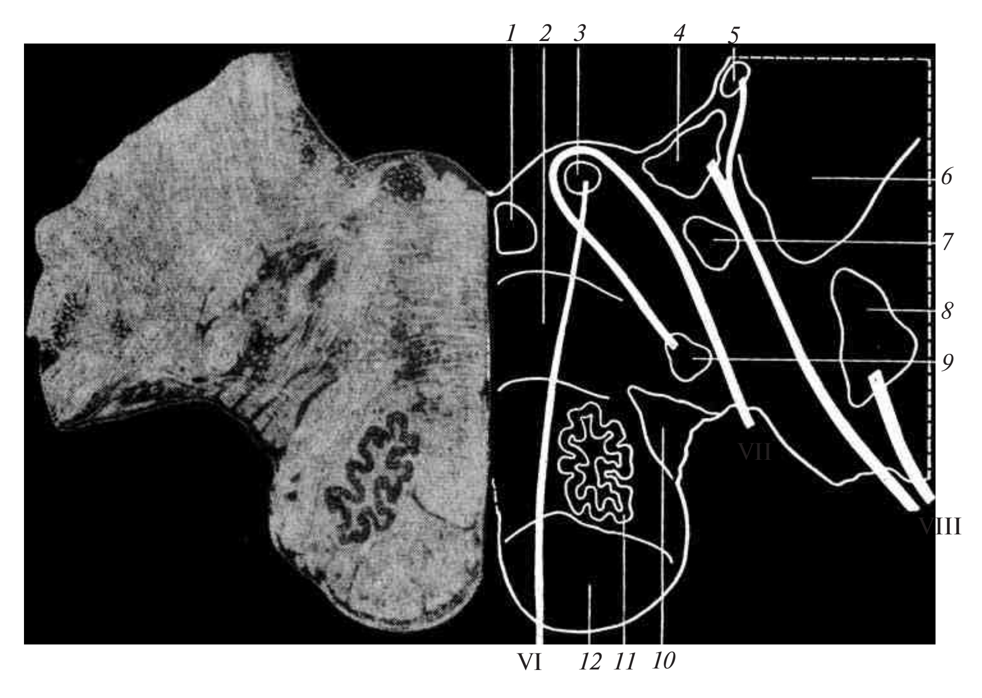


Рис. 10. Срез на границе продолговатого мозга и моста (по А.В. Триумфову):

1 — задний продольный пучок; *2* — медиальная петля; *3* — ядро отводящего нерва; *4* и *5* — ядра вестибулярного нерва; *6* — веревчатое тело; *7* — ядро нисходящего корешка тройничного нерва; *8* — ядро кохлеарного нерва; *9* — ядро лицевого нерва; *10* — пучок Говерса; *11* — олива; *12* — пирамидный путь; VI — n. abducens; VII — n. facialis; VIII — n. cochleo-vestibularis

Ядра краниальных нервов расположены преимущественно в дорсальном отделе продолговатого мозга, чувствительные проводники — в среднем этаже его, двигательные — в самом вентральном отделе.

Варолиев мост по своему гистологическому строению делится на основание и покрышку. Основание имеет более или менее одинаковый вид на всем протяжении моста: в продольном направлении через него тянутся пирамидные и корково-мостовые пути, раздвигаемые идущими в поперечном направлении собственными пучками моста; здесь же лежат и ядра моста, от которых берут начало собственные волокна его. Эти волокна после перекреста с волокнами противоположной стороны собираются вместе и в составе средней мозжечковой ножки вступают в кору мозжечка.

Покрышка моста содержит продолжение всех частей продолговатого мозга, кроме пирамид. В различных отделах она имеет неодинаковое строение. В нижнем отделе моста лежит ядро лицевого нерва. Волокна этого нерва окружают ядро отводящего нерва, образуя вокруг него колено лицевого нерва, и потом, пронизывая всю толщу моста, выходят между пирамидой и оливой на основании мозга. Средний отдел покрышки моста (рис. 11) характеризуется присутствием ядер тройничного нерва (двигательного и чувствительного). Достигает больших размеров сетевидная ретикулярная формация. Медиальная, латераль-

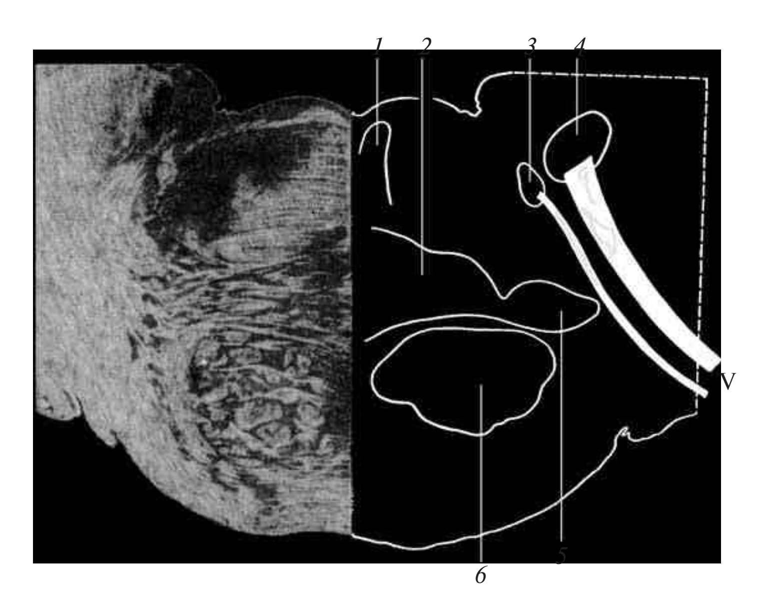


Рис. 11. Срез на уровне средней трети моста (по А.В. Триумфову):
1 — задний продольный пучок; *2* — медиальная петля; *3* — двигательное ядро тройничного нерва; *4* — верхнее чувствительное ядро нерва; *5* — латеральная петля; *6* — пирамидный путь; V — n. trigeminus

ная петля и спиноталамический пучок лежат на границе между основанием и покрышкой моста.

По обеим сторонам IV желудочка тянутся к четверохолмию верхние ножки мозжечка, соединенные между собой посредством переднего мозгового паруса (рис. 12).

В верхнем участке разреза лежит locus caeruleus, недалеко от него виден корешок блоковидного нерва, впереди проходит задний продольный пучок. Медиальная петля лежит на границе между основанием и покрышкой моста, латеральная петля — в покрышке перпендикулярно к медиальной петле.

ФИЗИОЛОГИЯ ПРОДОЛГОВАТОГО МОЗГА И МОСТА

Функции продолговатого мозга и варолиева моста определяются физиологической ролью краниальных нервов, ядра которых лежат в этом отделе мозга. Нервы эти участвуют в осуществлении большого количества безусловных рефлексов. Здесь заложены центральные механизмы глотания, жевания, рвоты, регуляции дыхания, сердечной деятельности, кровообращения и пр. В области продолговатого мозга и моста аппаратом, координирующим деятельность различных систем, участвующих в сложных автоматических актах, является ретикулярная формация, связанная не только со всеми двигательными и чувствительными ядрами продолговатого мозга и моста, но и с некоторыми клеточными группами спинного мозга (посредством tractus reticulospinales). В сетевидном образовании разветвляются и волокна спиноталамического пучка, приносящие болевые и температурные ощущения из различных участков тела. Экспериментальные

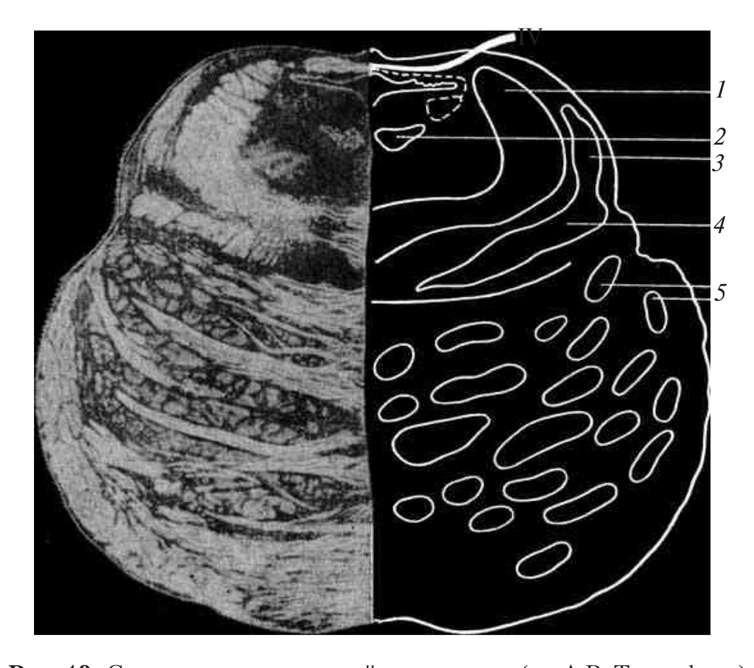


Рис. 12. Срез на уровне передней трети моста (по А.В. Триумфову):
1 — верхние ножки мозжечка; *2* — задний продольный пучок; *3* — латеральная петля; *4* — медиальная петля; *5* — пирамидные пучки; IV — n. trocheearis

и клинические факты говорят в пользу участия продолговатого мозга в нервной регуляции обмена веществ, в частности углеводного («сахарный укол» Клода Бернара, случаи опухолей продолговатого мозга с гликозурией).

В мосту и продолговатом мозге находятся центры, регулирующие слезотечение, слюнотечение, голосообразование (совместная автоматическая деятельность VII, X, XII нервов), мигание (V, VII нервы).

Значение продолговатого мозга и моста как комплекса проводниковых систем также чрезвычайно велико: все двигательные и чувствительные пути центральной нервной системы здесь проходят на сравнительно ограниченном участке, как бы стянуты в узел. Данное старыми врачами варолиеву мосту название nodus cerebri (узел мозга) нельзя поэтому не признать в значительной степени оправданным.

Глава IV
МОЗЖЕЧОК

АНАТОМИЯ МОЗЖЕЧКА

Форма и положение. Мозжечок лежит в задней черепной ямке позади моста и четверохолмия над продолговатым мозгом. Мозжечок у человека прикрыт

затылочными долями полушарий, от которых он отделен глубокой поперечной щелью — fissura cerebri transversa и мозжечковым наметом — tentorium cerebelli. Масса мозжечка равна 120–150 г.

Средняя часть мозжечка называется червем — vermis cerebelli. По сторонам от нее лежат полушария мозжечка (hemispheria cerebelli) — правое и левое. Параллельными дугообразными бороздами (fissurae) мозжечок разбивается на листки (folia cerebelli), соответствующие извилинам коры головного мозга. Фило- и онтогенетически мозжечок подразделяется на древний (archicerebellum), старый (palaeocerebellum) и новый (neocerebellum). К древнему мозжечку относятся клочок (floculus) и узелок (nodulus). Старый мозжечок представлен червем, а новый — полушариями. Первая щель (fissura prima) делит старый и новый мозжечок на переднюю и заднюю доли. Анатомическая грань между старым и новым мозжечком условно проходит по так называемой промежуточной части (pars intermedia).

Пути и ядра мозжечка. Мозжечок имеет три пары ножек. Верхняя пара ножек идет к пластинке четверохолмия — pedunculi cerebellaris superiores. Средняя пара соединяет мозжечок с мостом — pedunculi cerebellaris mediae. Нижняя пара связывает мозжечок с продолговатым мозгом — pedunculi cerebellares inferiores (веревчатые тела — corpora restiformia). Мозжечок состоит из серого и белого вещества. Серое вещество образует кору мозжечка и центральные ядра его. Белое вещество составляет основную массу самого мозжечка и ножки его. На сагиттальном разрезе червя расположение серого и белого вещества дает картину лопастного листа, жилки которого образованы белым веществом, — древо жизни (arbor vitae cerebelli).

В коре мозжечка различают два основных слоя, отличающихся один от другого по характеру своих клеток: поверхностный, или молекулярный, и глубокий, зернистый, между которыми лежит ряд своеобразных крупных клеток Пуркинье, специфических для мозжечка.

В глубине мозжечка серое вещество образует так называемые центральные ядра. Сюда относятся: зубчатое ядро — nucleus dentatus, самое крупное из центральных ядер, пробковидное ядро — nucleus emboliformis и шаровидное ядро — nucleus globosus, расположенные в полушариях мозжечка, а также ядро шатра — nucleus fastigii, принадлежащее червю мозжечка.

В составе нижней ножки к мозжечку подходят: 1) tractus spinocerebellaris posterior; 2) tractus vestibulocerebellaris; 3) tractus olivocerebellaris; 4) tractus reticulocerebellaris; 5) fibrae arcuatae externae, начинающиеся из ядер пучков Голля и Бурдаха. Кроме указанных афферентных систем, в нижней ножке проходит также tractus cerebellovestibularis, связывающий ядро шатра с вестибулярными ядрами.

Средняя ножка почти целиком состоит из пучков волокон, берущих начало от собственных ядер моста (tractus pontocerebellaris). Эти пучки оканчиваются в коре противоположного полушария мозжечка. Так как у собственных ядер моста оканчиваются пути, идущие из различных отделов коры головного мозга, то средняя ножка связывает полушарие мозжечка с корой противоположного полушария большого мозга.

В верхней ножке проходит одна из основных эфферентных систем мозжечка — tractus cerebellorubrothalamicus, начинающийся от зубчатого и пробковидного ядер и через красное ядро (часть волокон в нем не прерывается) следующий к вентролатеральному ядру таламуса. Здесь же проходит tractus spinocerebellaris anterior, начинающийся подобно пучку Флексига в ядрах столбов Кларка и заканчивающийся в черве.

Таким образом, прямые импульсы поступают в мозжечок из коры мозга (hemispheria cerebelli), спинного мозга (vermis), лабиринтов (floculus и nodulus) и ретикулярной формации. Сообразно этому мозжечок может быть подразделен еще и по признакам проекций основных связей на pontocerebellum, spinocerebellum и vestibulocerebellum. Важнейшим моментом является то обстоятельство, что каждая его часть устанавливает и афферентные, и эфферентные связи с одними и теми же отделами центральной нервной системы.

Наряду с указанными тремя главными видами афферентации (из коры, проприоцептивная и лабиринтная) мозжечок, как показали электрофизиологические исследования последних лет, получает также импульсы тактильной, зрительной, слуховой, обонятельной и висцеральной чувствительности.

Эфферентные стимулы следуют из мозжечка к спинному мозгу, вестибулярным ядрам, красному ядру, таламусу, подкорковым ганглиям и коре.

Каждая половина мозжечка связана преимущественно с одноименной половиной спинного мозга и с противоположным полушарием головного мозга. Афферентные пути мозжечка оканчиваются главным образом в коре его, эфферентные — начинаются преимущественно от центральных ядер мозжечка.

ФИЗИОЛОГИЯ МОЗЖЕЧКА

Мозжечок — центральный орган, регулирующий равновесие тела в покое и при движениях. Функцию эту мозжечок способен выполнять рефлекторно, без участия сознания и воли. Афферентные пути мозжечка передают ему раздражения, связанные с перемещением тела в пространстве, с движением головы и глаз вокруг основных осей тела (полукружные каналы, спиноцеребеллярные и оливоцеребеллярные пучки), а также нервные импульсы, связанные с движениями в суставах (спиноцеребеллярные пучки, пучки Голля и Бурдаха).

В ответ на эти раздражения мозжечок посылает импульсы к красному ядру мозговой ножки, ядру Дейтерса, подкорковым ганглиям, ретикулярной формации и посредством двигательных систем, берущих начало в этих центрах, автоматически рефлекторным путем восстанавливает нарушенное равновесие. Мозжечковые механизмы, регулирующие равновесие, могут быть пущены в ход и двигательными импульсами, идущими из коры полушарий головного мозга через корково-мостомозжечковые системы (рис. 13).

Регуляция равновесия — важная, но не единственная функция мозжечка. Он, кроме того, является центральным органом координации движений, в том числе и таких, которые не имеют никакого отношения к равновесию. Мозжечок влияет и на синергию движений, обеспечивая правильное сочетание отдельных элементарных движений в сложные. Двигательные акты высоко-

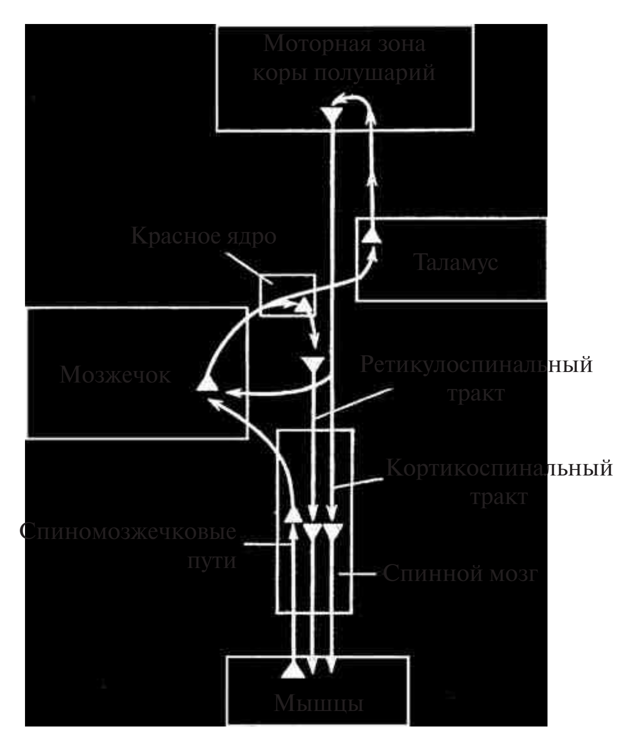


Рис. 13. Схема связей мозжечка (по Haiton)

организованного животного, а особенно человека, — сложные акты, требующие совместной ассоциированной деятельности многих отдельных мышц и даже многих различных мышечных групп. Одновременно с мышцами-агонистами сокращаются синергисты, играющие подсобную, но все же значительную роль. Антагонисты должны при этом не мешать движению, но в то же время быть настолько напряженными, чтобы в нужный момент прекратить начатое движение. Мозжечок регулирует распределение нервного импульса по различным мышечным группам, причастным к определенному двигательному акту, выполняя функцию э й м е т р и и, обеспечивая правильное распределение мышечного тонуса и строгую соразмерность движений, нужный размах и длительность их.

Мозжечок координирует движения не только конечностей и туловища, но и глаз, совместную деятельность мышц, участвующих в акте речи, дыхании, глотании, жевании.

Информация от различных мышечных рецепторов и вестибулярной системы интегрируется в мозжечке с информацией от коры больших полушарий и других моторных центров, что делает возможной общую регуляцию движений, основанную на принципе обратной связи.

Различные участки мозжечка имеют отношение к регуляции сокращений разных мышечных групп. Как схему можно принять, что те мышечные группы, которые в физиологических условиях функционируют совместно с обеих сто-

рон, получают координирующие импульсы из ч е р в я мозжечка; движения, часто совершаемые изолированно только с одной стороны, регулируются п о л у ш а р и я м и и в меньшей степени червем мозжечка. Более детальные схемы функционального и соматотопического представительства в мозжечке остаются спорными.

В последние годы экспериментально показана роль мозжечка как важнейшего звена в координации α- и γ-моторных систем и в значительной мере расшифрованы механизмы влияния мозжечка на мышечный тонус.

В целом мозжечок должен рассматриваться как регулятор всех моторных реакций, обеспечивающий надлежащую их степень в надлежащий момент.

Глава V

СРЕДНИЙ МОЗГ (MESENCEPHALON)

АНАТОМИЯ СРЕДНЕГО МОЗГА

Форма и положение. В состав среднего мозга входят ножки мозга (pedunculi cerebri) и крыша среднего мозга (tectum mesencephali). Ножка мозга представляет собой массивный тяж продольных нервных волокон, идущий от переднего края варолиева моста в массу полушария головного мозга. Вследствие расхождения ножек между ними образуется ямка — fossa interpeduncularis, дно которой — заднее продырявленное пространство — substantia perforata posterior — усеяно многочисленными отверстиями, служащими для прохождения сосудов с основания мозга в глубь полушарий. В нижнем углу дна, у переднего края варолиева моста выходят глазодвигательные нервы. По наружной поверхности мозговой ножки проходит блоковидный нерв.

Дорсальная часть среднего мозга образована пластинкой крыши — lamina tecti, лежащей над сильвиевым водопроводом. Пластинка имеет четыре возвышения: два передних образуют верхние холмики — colliculi superiores, два задних — нижние холмики — colliculi inferiores. Холмики отделены друг от друга продольной и поперечной бороздками. От каждого переднего холмика отходит белый тяж к наружному коленчатому телу (brachium colliculi superioris). Задний холмик таким же тяжом соединяется с внутренним коленчатым телом (brachium colliculi inferioris). Полостью среднего мозга является сильвиев водопровод (aquaeductus cerebri).

Пути и ядра. В ножке мозга, как и в варолиевом мозге, различают основание и покрышку (tegmentum). Границу между ними образует черное вещество (substantia nigra) (рис. 14). Через основание мозговой ножки проходят эфферентные пути, а именно средние $^3/_5$ основания занимает пирамидный пучок, кнутри от него проходят волокна лобно-мостовой системы — tractus fronto-ponto-cerebellaris, а кнаружи от пирамидного пучка — волокна затылочно-мостового и височно-мостового пути — tractus occipito-ponto-cerebellaris и temporo-ponto-cerebellaris.

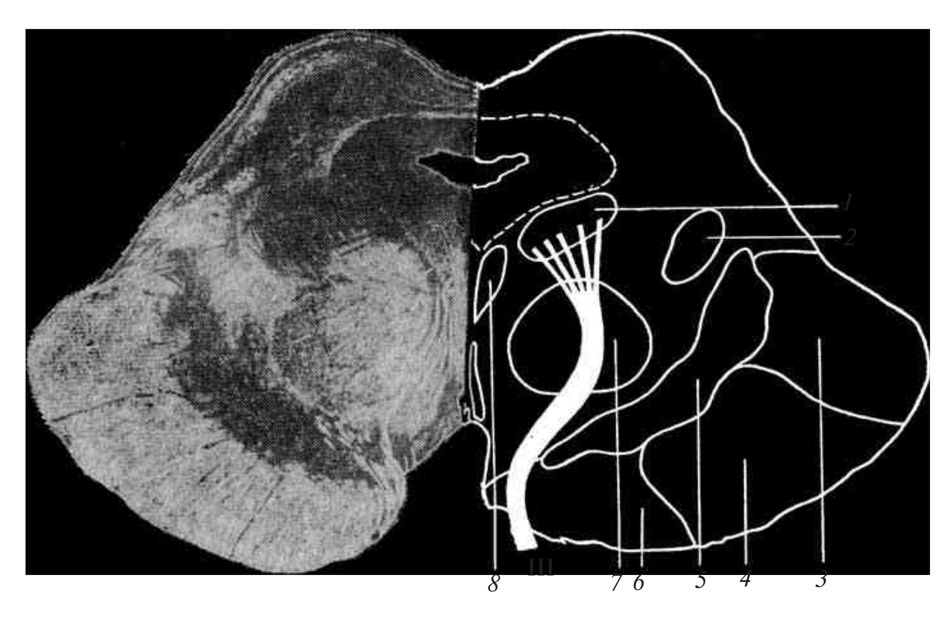


Рис. 14. Срез среднего мозга на уровне передних бугров четверохолмия (по А.В. Триумфову):
1 — ядро глазодвигательного нерва; *2* — медиальная петля; *3* — затылочно-височный путь моста; *4* — пирамидный путь; *5* — черная субстанция; *6* — лобный путь моста; *7* — красное ядро; *8* — задний продольный пучок; III — n. oculomotorius

Через покрышку мозговой ножки проходят медиальная и латеральная петли, руброспинальный и тектоспинальный пути, задний продольный пучок, корешки глазодвигательного и блоковидного нервов. В покрышке лежит красное ядро (nucleus ruber). Оно хорошо видимо макроскопически: красноватый цвет ядра на свежем препарате зависит от обилия в нем кровеносных сосудов.

Сильвиев водопровод окружен поясом серого вещества, относящегося к так называемому серому веществу полостей (substantia grisea centralis).

На дне сильвиева водопровода, на уровне переднего двухолмия, лежат ядра глазодвигательного нерва, а на уровне заднего двухолмия — ядро блоковидного нерва.

Сведения о строении ядер глазодвигательных нервов весьма противоречивы. Наряду с известной схемой соматотопического представительства отдельных глазных мышц в последовательном ряду ядер, расположенных в орально-каудальной проекции, имеются экспериментальные доказательства дорсовентральной ориентации клеточных групп. Парижская анатомическая номенклатура выделяет дорсолатеральное, вентромедиальное, центральное хвостовое и добавочное (автономное) ядра III нерва. Однако клинические наблюдения в большой степени свидетельствуют в пользу разделения ядра глазодвигательного нерва на боковую (крупноклеточную) и срединную (мелкоклеточную) порции. В боковой порции имеется представительство отдельных наружных глазных мышц, как это показано на рис. 15. В срединной порции выделяется парное ядро Вестфаля—Эдингера, иннервирующее сфинктер зрачка и ресничную мышцу, и непарное ядро Перлиа для внутренних прямых мышц («центр конвергенции»).

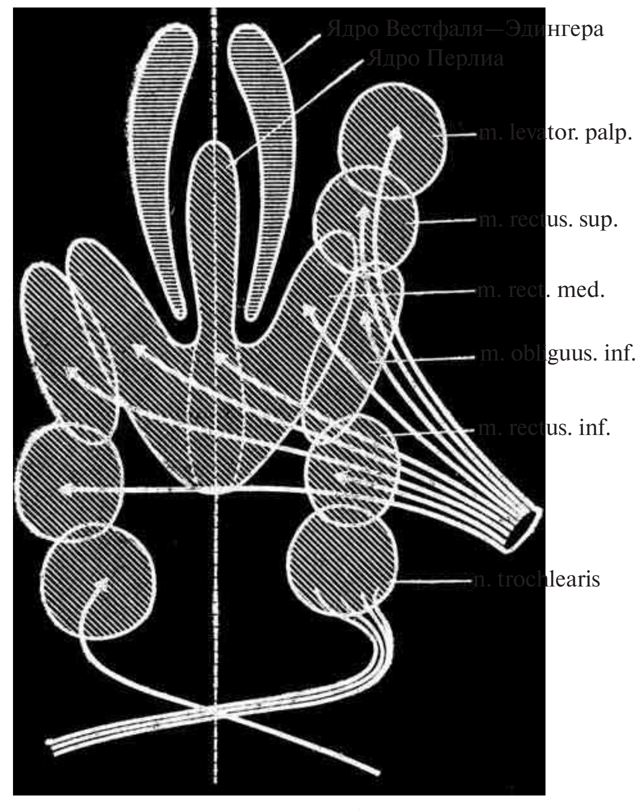


Рис. 15. Ядра глазодвигательного и блоковидного нервов (по Brain)

Ниже центрального серого вещества, в покрышке мозговой ножки, расположена ретикулярная формация среднего мозга.

Черное вещество, лежащее на границе между основанием и покрышкой мозговой ножки, представляет собой скопление нервных клеток, богатых меланином.

ФИЗИОЛОГИЯ СРЕДНЕГО МОЗГА

Средний мозг относится еще к сегментарному аппарату центральной нервной системы, образуя верхний отдел мозгового ствола.

Красное ядро. Является одним из центров экстрапирамидной системы. В красном ядре происходит интеграция стриопаллидарных импульсов с мозжечковыми и корково-мозжечковыми импульсами. Красное ядро связано также со зрительным бугром и ретикулярной формацией.

Красному ядру принадлежит большая роль в регуляции мышечного тонуса. Если у животного перерезать ствол мозга между передними и задними бугорками четверохолмия, кзади от красных ядер, то развивается картина, описанная Шеррингтоном под названием децеребрационной ригидности. Наступает резкая ригидность мускулатуры, особенно разгибателей.

У человека красное ядро подчинено в своей деятельности вышележащим центрам головного мозга в большей степени, чем у животных. Децеребрационная ригидность может наступить у человека при неповрежденном среднем мозге в случае поражения подкорковых узлов.

Черное вещество. Также относится к центрам экстрапирамидной системы и принимает участие в регуляции мышечного тонуса.

Substantia nigra связана с полосатым телом, бледным шаром, льюисовым телом, зрительным бугром, корой лобной доли и с центральным серым веществом, окружающим сильвиев водопровод.

Переднее двухолмие является центром рефлекторных движений, связанных со зрительным актом, координируя движение глаз кверху и книзу.

Заднее двухолмие играет важную роль центра сложных слуховых рефлексов. В заднем двухолмии заканчивается часть латеральной петли. Оно связано и с внутренним коленчатым телом, являющимся первичным центром слуха.

Центральное серое вещество наряду с гипоталамической областью и ретикулярной формацией имеет большое значение в регуляции функции сна.

Глава VI

РЕТИКУЛЯРНАЯ ФОРМАЦИЯ СТВОЛА ГОЛОВНОГО МОЗГА

Изучая строение ствола головного мозга на поперечных разрезах, производимых на различных уровнях, мы всюду встречаемся с сетевидным образованием, расположенным в центральной части покрышки ствола. Сетевидное образование — это комплекс нервных клеток и волокон. Сеть образована нервными клетками, которые не формируют компактных ядер, разбросаны, имеют разнообразную величину и форму. Нервные волокна расположены внутри сети.

Эту недифференцированную клеточную сеть мозгового ствола впервые описал чешский анатом Леносек еще в 1855 г. Дейтерс в 1865 г. назвал ее сетевидным образованием.

Новая эпоха в изучении ретикулярной формации ствола головного мозга началась около 25 лет назад, когда калифорнийский физиолог Горацио Мэгун, а позднее он же совместно с итальянским физиологом Джузеппе Моруцци показали, что и самые различные корковые реакции и реакции, осуществляемые спинным мозгом, находятся под влиянием сетевидного образования. Открыть эти совершенно новые факты удалось благодаря современным стереотаксическим и электроэнцефалографическим методикам, небывало расширившим возможности экспериментатора. Одним из первых был установлен замечательный факт, что электрическое раздражение ретикулярной формации (с помощью вживленных в мозг электродов) у сонного или засыпающего животного сразу же изменяет электроэнцефалограмму, заменяя характерные для засыпания волны картиной, свойственной бодрствованию. Это дало основание говорить о «восходящей активирующей ретикулярной системе».

По мере изучения ретикулярной формации становится все более очевидным, что эта важнейшая структура мозгового ствола вовсе не является диффузной

хаотической массой клеток и волокон, а, напротив, имеет весьма дифференцированную морфофункциональную конструкцию. Так, Ольшевский (1954) выделил внутри ретикулярной формации 40 ядер. Среди эффекторных связей ретикулярной формации наиболее существенны проекции на мозжечок, а также нисходящие и восходящие проекции. Главным нисходящим путем является ретикулоспинальный, берущий начало от ядер ретикулярной формации моста и продолговатого мозга. Восходящие ретикулярные пути направляются к таламусу, гипоталамусу и субталамусу. В равной мере афферентные связи обеспечивают поступление в ретикулярную формацию импульсов от мозжечка, спинного мозга и вышележащих отделов головного мозга. Весьма существенно, что к ретикулярной формации подходят коллатерали от всех сенсорных классических систем.

Ретикулярной системе принадлежит роль одного из важнейших интегративных аппаратов мозга. К числу подобных функций относятся контроль сна и бодрствования, регуляция мышечного тонуса, расшифровка и отбор сигналов внешней среды. Наиболее общей характеристикой функции ретикулярной формации следует считать регуляцию возбудимости и тонуса всех отделов нервной системы.

Как уже упоминалось, Мэгун и Моруцци обнаружили активирующую ретикулярную систему в оральных отделах ствола. Позднее в каудальных отделах была выявлена зона, раздражение которой приводит к развитию электроэнцефалографической и поведенческой картины сна.

При разрушении верхних отделов мозгового ствола животное впадает в состояние глубокого сна. Оно не реагирует на внешние раздражения, несмотря на то что импульсы продолжают по лемнисковым путям поступать в сенсорные зоны коры.

Через ретикулоспинальные пути ретикулярная формация оказывает облегчающие или тормозящие влияния на сегментарный аппарат спинного мозга путем воздействия на α- и γ-мотонейроны.

Заметим, что знаменитый эксперимент И.М. Сеченова, обнаружившего торможение спинальных рефлексов путем воздействия на таламические ядра лягушки, по существу был первым фундаментальным вкладом в учение о нисходящих влияниях ретикулярной функции на спинной мозг.

Во изменение представлений о том, что любой стимул, поступающий в ретикулярную форму от сенсорных классических систем, вызывает диффузную активацию, направленную ко всей коре мозга, П.К. Анохин (1968) показал специфический характер возникающей импульсации. Иными словами, ретикулярная формация осуществляет расшифровку информационных сигналов среды и регулирование потоков восходящей активации.

Сетевидное образование может тормозить или облегчать деятельность рецепторов, а также проведение афферентных импульсов по чувствительным путям. Было экспериментально показано, что центральная нервная система не является органом, пассивно воспринимающим все чувствительные импульсы, идущие с периферии, что она активно отбирает их, пропуская к центрам чувствительности одни из них и блокируя другие. Этот отбор производится главным образом сетевидным образованием.

Постоянная активность сетевидного образования поддерживается гормональными и нейрогуморальными факторами и афферентными импульсами.

Ретикулярная формация в значительно большей степени, чем другие образования центральной нервной системы, чувствительна к различным лекарственным средствам. Так, барбитураты и наркотизирующие средства воздействуют тормозящим образом на сетевидное образование раньше, чем на кору головного мозга, и многими фармакологами наркоз рассматривается как результат химического выключения тонизирующего влияния ретикулярной формации на кору. Аминазин резко угнетает деятельность сетевидного образования. В ретикулярной субстанции установлена различная топография холин- и адренореактивных систем.

Ретикулярная формация и высшая нервная деятельность. Нет оснований рассматривать ретикулярную формацию как аппарат высшей координации нервных функций и орган психической деятельности, стоящий над корой. Этому противоречит прежде всего расположение ретикулярной формации в стволе головного мозга, т.е. в таких отделах центральной нервной системы, которые онто- и филогенетически появляются много раньше, чем кора головного мозга. Эволюционной физиологией установлено, что сложнейшие формы нервной деятельности осуществляются системами, созревающими на высших ступенях филогенеза. В последних стадиях эволюции нервной системы млекопитающих аппаратом высшей нервной деятельности становится кора.

Роль сетевидного образования очень велика для всего организма, в частности для деятельности коры больших полушарий, но только не потому, что оно является «супракортикальным», надкорковым аппаратом для самых тонких и сложных функций, а потому, что сетевидное образование — центр корреляции висцеральных, жизненно необходимых, или, как говорят, витальных функций, и носитель чрезвычайно мощных импульсов. Сетевидное образование регулирует дыхание, кровообращение, деятельность сердца и многих внутренних органов, обмен веществ и многие другие вегетативные функции, гораздо менее дифференцированные, чем эпикритические корковые функции, и в то же время гораздо более мощные и необходимые для жизни, чем эти последние.

Следует подчеркнуть, что ретикулярная формация является составной частью глобальных интегральных систем, коррелируя свою деятельность в первую очередь с лимбическими и неокортикальными структурами.

Глава VII

ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ МОЗГ (DIENCEPHALON)

АНАТОМИЯ ПРОМЕЖУТОЧНОГО МОЗГА

К промежуточному мозгу относятся thalamencephalon и hypothalamus. Thalamencephalon включает thalamus — зрительный бугор, epithalamus — образования, лежащие над бугром, и metathalamus — образования, расположенные позади бугра.

Thalamus представляет массивное скопление серого и белого вещества, занимающее основную часть межуточного мозга. Объем зрительного бугра у взрослого человека составляет около 20 $см^3$.

Дорсальная и медиальная поверхности бугра свободны, вентральная и латеральная поверхности сращены с соседними частями. Дорсальная поверхность образует часть дна бокового желудочка. Медиальная поверхность обращена в полость III желудочка, образуя его латеральную стенку (рис. 16). Sulcus hypothalamicus проходит по боковой стенке III желудочка от монроева отверстия до сильвиева водопровода и отделяет зрительный бугор от подбугорной области. От хвостатого тела зрительный бугор отделяется так называемой пограничной полоской — stria terminalis.

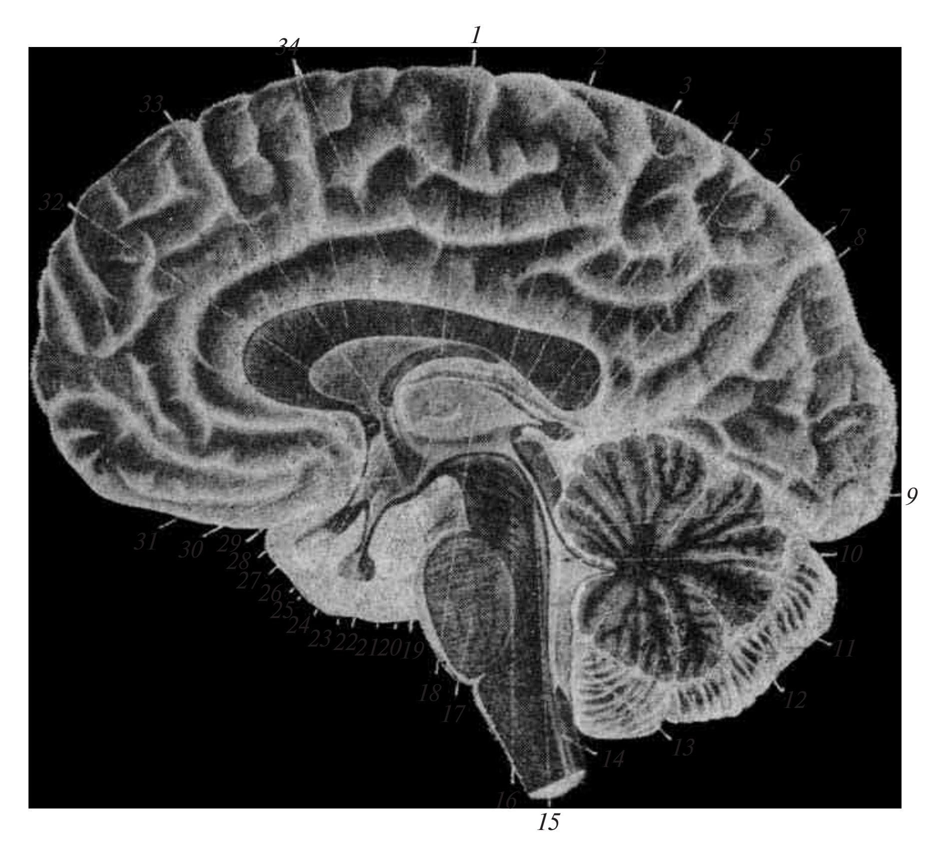


Рис. 16. Медиальная поверхность полушария мозга (полусхематично по Р.Д. Синельникову):

1 — Corpus fornicis; *2* — Tela chorioidea ventriculi tertii; *3* — Stria medullaris thalami; *4* — Recessus pinealis; *5* — Corpus pineale; *6* — V. cerebri magna; *7* — Colliculus superior; *8* — Colliculus inferior; *9* — Velum medullare superius; *10* — Ventriculus quartus; *11* — Corpus medullare vermis cerebelli; *12* — Cerebellum; *13* — Plebus chorioideus ventriculi quarti; *14* — Medulla oblongata; *15* — Aquaeductus cerebri; *16* — Pedunculi cerebri; *17* — Pons; *18* — Thalamus; *19* — N. oculomotorius; *20* — Corpus mamillare; *21* — Sulcus hypothalamlcus; *22* — Hypophysis; *23* — Infundibulum; *24* — Recessus infundibull; *25* — Recessus opticus; *26* — Chiasma opticum; *27* — N. opticus; *28* — Tuber cinereum; *29* — Adhesio interthalamica; *30* — Lamina terminalis; *31* — Commissura anterior; *32* — Lamina septi pellucidi; *33* — Columna fornicis; *34* — Truncus corporis callosi

Зрительный бугор содержит большое число ядер. В настоящее время их насчитывают около 150 (Хасслер, 1959). К основным ядрам таламуса относятся переднее ядро — nucleus anterior thalami, боковое ядро — nucleus lateralis thalami, внутреннее ядро — nucleus medialis thalami и заднее ядро — pulvinar thalami.

Под наружным и внутренним ядрами лежит центральное, или срединное, ядро — nucleus centralis thalami или centrum medianum. Зрительный бугор имеет многочисленные афферентные и эфферентные связи с корой, полосатым телом, гипоталамической областью, красным ядром мозговой ножки, передним двухолмием, ретикулярной формацией. Волокна неспецифических вентромедиальных ядер оканчиваются в орбитальной коре — структуре лимбической системы.

Epithalamus включает область уздечки — habenula и шишковидное тело (corpus pineale, PNA).

Шишковидное тело, или эпифиз, помещается между зрительным бугром и пластинкой четверохолмия. С мозгом шишковидная железа соединена стебельком, который расщепляется на две мозговые пластинки. Верхняя пластинка переходит в поводок — habenula, нижняя — идет к задней спайке мозга. Выдаваясь кзади в область среднего мозга, эпифиз располагается между верхними буграми четверохолмия.

Metathalamus образован коленчатыми телами: а) внутреннее коленчатое тело (corpus geniculatum mediale) лежит позади pulvinar и связано с ручкой заднего двухолмия; б) наружное коленчатое тело (corpus geniculatum laterale), менее выпуклое, прикрыто подушкой зрительного бугра; оно связано с ручкой переднего двухолмия. К нижней части наружного коленчатого тела подходит зрительный тракт.

Hypothalamus — область промежуточного мозга, лежащая ниже подбугорной борозды — sulcus hypothalamicus — на основании мозга. К гипоталамусу принадлежит tuber cinereum, infundibulum, hypophysis, tractus opticus, chiasma opticum, lamina terminalis и сосковидные тела — corpora mamillaria.

Переднюю границу гипоталамической области образует передний край хиазмы, заднюю границу — задний край сосковидных тел.

На уровне сосковидных тел, латерально от них, лежат тело Льюиса (nucleus subthalamicus), неопределенная зона (zona incerta), поля H_1 и H_2 Фореля, ansa lenticularis и некоторые другие образования. Все они относятся к экстрапирамидной системе и входят в состав субталамической области (regio subthalamica), которая большинством авторов в настоящее время не включается в гипоталамическую область.

Nucleus subthalamicus расположено под nucleus lateralis thalami и представляет собой овальное серое ядро, со всех сторон окруженное пучками волокон.

Tuber cinereum — серый бугор — лежит на основании мозга, между corpora mamillaria и хиазмой. Серый бугор представляет собой тонкий серый листок. Он продолжается в полый вырост в форме воронки — infundibulum, на котором висит нижний придаток мозга, гипофиз. В сером бугре заложено большое число нервных клеток, образующих несколько ядер; у самого основания бугра лежат три основных ядра: nuclei tuberales; выше, под эпендимой III желудочка,

находится nucleus paraventricularis, над зрительным канатиком лежит nucleus supraopticus.

Hypophysis (от греч. hypo — под и phyo — расту), или glandula pituitaria (от pituita — слизь), имеет почковидную форму; он прикреплен к воронке и лежит в углублении турецкого седла основной кости, прикрытый дупликатурой твердой мозговой оболочки.

Длина гипофиза составляет приблизительно 6 мм, поперечник — 12 мм. Вес его 0,5–0,65 г. В гипофизе различают две доли: переднюю и заднюю.

Эмбриологически передняя доля гипофиза (аденогипофиз) развивается из эпителия глотки, из так называемого глоточного (гипофизарного) кармана Ратке (по имени автора, в 1838 г. описавшего развитие мозгового придатка), задняя доля образуется из инфундибулярного отростка гипоталамуса. Передняя доля (аденогипофиз) состоит из трех типов эпителиальных клеток: главных, хромофобных, протоплазма которых очень плохо красится как кислыми, так и основными красками; оксифильных, или эозинофильных, протоплазма которых резко окрашивается эозином, и базофильных, протоплазма которых интенсивно красится основными красками. Задняя часть передней доли, расположенная в виде каймы между ней и задней долей, рассматривается как промежуточная часть (pars intermedia).

Задняя доля (нейрогипофиз) состоит главным образом из паукообразных клеток нейроглии и глиозных волокон. Нервных клеток и волокон здесь не находят.

Иннервация передней доли гипофиза осуществляется за счет симпатических волокон. Задняя доля иннервируется из nucleus supraopticus серого бугра. Ядро это дает начало пучку волокон — tractus supraoptico-hypophisialis, идущему через воронку к задней доле железы. Corpora mamillaria покрыты тонким слоем белого вещества. В них оканчиваются волокна передней ножки свода, идущие из обонятельной области мозговой коры. От сосковидного тела берет начало fasciculus mamillothalamicus (Вик д'Азира), идущий к переднему ядру зрительного бугра, и fasciculus mamillotegmentalis (Гуддена), идущий к серому веществу покрышки варолиева моста.

Вегетативные пути связывают центры гипоталамической области с гипофизом, продолговатым мозгом, эпендимой сильвиева водопровода и III желудочка, центральным серым веществом этих полостей, ретикулярной формацией мозгового ствола и клетками боковых рогов спинного мозга.

Кроме того, ядра гипоталамической области связаны многочисленными афферентными и эфферентными путями со зрительным бугром и полосатым телом, обонятельной луковицей, миндалевидным ядром, гиппокамповой извилиной и другими участками головного мозга. Имеются также обильные межъядерные связи. Различают три группы ядер: переднюю, заднюю и среднюю.

Передняя группа связана с регуляцией тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы, задняя — с регуляцией тонуса симпатического отдела, а средняя — с регуляцией деятельности желез внутренней секреции (преимущественно через гипофиз) и различных сторон обмена вещества. К передней группе принадлежат nucl. supraopticus, nucl. paraventricularis, nucl. infundibularis

и др., к средней — nucl. tuberales, nucl. ventromedialis и др. Кроме дифференцированных ядер (которых насчитывают до 50 пар), гипоталамическая область имеет и сетевидное образование, напоминающее ретикулярную формацию мозгового ствола. При посредстве зрительного бугра гипоталамическая область получает импульсы от всех рецепторов.

Третий желудочек — ventriculus tertius — образуется из полости первичного переднего мозгового пузыря. Кзади III желудочек переходит в сильвиев водопровод (aquaeductus cerebri), спереди он сообщается посредством монроева отверстия с боковым желудочком. Крыша желудочка образована tela chorioidea ventriculi tertii (tela — основа). Над этим образованием расположены свод и мозолистое тело. Дно желудочка образуют substantia perforata posterior, corpora mamillaria, tuber cinereum с воронкой и гипофизом, chiasma opticum, отчасти также мозговые ножки. Боковые стенки образуются медиальными поверхностями зрительных бугров. Передняя стенка представлена columnae fornicis, commissura anterior и lamina rostralis мозолистого тела. В состав задней стенки входят: habenula, commissura habenularum, corpus pineale и commissura cerebri posterior.

В передней части желудочка по бокам его, между колонкой свода и зрительным бугром, расположено с той и другой стороны межжелудочковое (монроево) отверстие. Желудочек выстлан эпендимой, под которой находится «центральное серое вещество полостей».

ФИЗИОЛОГИЯ ПРОМЕЖУТОЧНОГО МОЗГА

Thalamus opticus является промежуточной станцией для всех чувствительных путей (кроме слуховых), направляющихся от нижележащих отделов центральной нервной системы к коре большого мозга.

Ядра зрительного бугра делятся на специфические и неспецифические. Специфические ядра непосредственно связаны с корой. Аксоны нервных клеток, образующих эти ядра, оканчиваются в третьем-четвертом слоях коры больших полушарий и контактируют с ограниченным числом нейронов определенных участков сенсорных и ассоциативных зон.

Неспецифические ядра таламуса в большинстве случаев лишены прямой связи с корой. Они передают свои сигналы в подкорковые образования, от которых импульсы поступают одновременно в разные отделы коры.

Электрофизиологические исследования с помощью игольчатых электродов, вводимых посредством стереотаксического прибора в определенные участки таламуса, показали, что раздражение специфических ядер бугра вызывает первичные ответы только в ограниченных участках сенсорной коры больших полушарий. Раздражение же неспецифических ядер приводит к появлению волн, регистрируемых со всех областей коры, к возникновению так называемой реакции активации.

Специфические ядра таламуса делят на две группы: п е р е к л ю ч а ю щ и е я д р а (таламические реле) и а с с о ц и а т и в н ы е я д р а. Первые получают импульсы от различных чувствительных путей, вторые — от переключающих

ядер таламуса, т.е. они получают информацию, уже переработанную в самом таламусе.

Главными п е р е к л ю ч а ю щ и м и ядрами являются передние, вентролатеральное и заднее вентральное, составляющие латеральную ядерную область (Хасслер, 1959).

Импульсы, идущие к таламусу от ядер пучков Голля и Бурдаха (по лемнисковым путям), по спиноталамическому пути, а также по волокнам от ядер тройничного нерва, поступают в заднее вентральное ядро т а л а м у с а. В это же ядро поступают импульсы от вкусовых рецепторов и висцерорецепторов. От вентрального ядра таламуса начинается третий нейрон чувствительного пути — fasciculi thalamo-corticales, направляющийся через внутреннюю сумку к коре центральных извилин и верхней теменной дольке.

В в е н т р о л а т е р а л ь н о е я д р о идут импульсы из мозжечка, которые направляются отсюда к прецентральной извилине.

П е р е д н и е я д р а таламуса получают импульсы от обонятельных рецепторов и передают их в лимбическую область больших полушарий.

Подушка бугра получает некоторую (небольшую) часть импульсов от сетчатки.

А с с о ц и а т и в н ы е я д р а таламуса расположены преимущественно в передней его части. К ним относятся: л а т е р а л ь н о е я д р о, передающее импульсы в теменную область коры, и м е д и о д о р с а л ь н о е, связанное с корой лобной доли, лимбической системой и гипоталамусом.

Между сенсорными зонами коры и переключающими ядрами зрительного бугра, а также между ассоциативными зонами коры и ассоциативными ядрами существуют обратные связи, по которым может происходить кольцевое взаимодействие импульсов, передаваемых коре и получаемых от нее.

Н е с п е ц и ф и ч е с к и е я д р а т а л а м у с а рассматриваются некоторыми авторами как диэнцефальная часть ретикулярной формации головного мозга, принимающая участие в быстрой и кратковременной активации коры. Эти ядра имеют широкие взаимные связи с переключающими и ассоциативными ядрами таламуса и с подкорковыми образованиями.

Таламус участвует в формировании ощущений. У высокоорганизованных животных ощущения воспринимаются и анализируются корковыми аппаратами. Однако опыты с удалением коры большого мозга у собак показывают, что собаки с неповрежденными зрительными буграми сохраняют способность воспринимать некоторые ощущения и реагировать на них соответствующими «выражающими движениями» (Бехтерев В.М., 1885). У таких животных могут проявляться аффекты страха, гнева и др.

Исследования Геда и его сотрудников привели к убеждению, что у человека реакция на ощущения, связанная с чувством приятного и неприятного, зависит от зрительного бугра, что thalamus opticus является элементарным органом аффективного тона. В с л о ж н о м м е х а н и з м е э м о ц и й у человека зрительный бугор несомненно тоже играет важную роль.

Клинические наблюдения позволяют утверждать, что зрительный бугор имеет большое значение для так называемых психорефлексов — смеха, плача

и др., так как его поражение часто сопровождается насильственным смехом (больной смеется, когда ему совсем невесело) и насильственным плачем (больной плачет без серьезного повода, не будучи в состоянии удержаться от слез).

Благодаря связям с подкорковыми моторными центрами зрительный бугор влияет на двигательные автоматизмы и инстинктивные движения. Thalamus opticus является важнейшим звеном афферентной части сложных рефлекторных механизмов, осуществляющих эти автоматические и инстинктивные акты.

Corpus pineale. Клинические факты дают основание считать, что эпифиз задерживает развитие половой сферы. Выпадение или ослабление функции шишковидной железы в детском возрасте вызывает преждевременное половое созревание (pubertas praecox) и усиление роста. У взрослых опухоли шишковидной железы не вызывают никаких эндокринных нарушений.

Изменения, наступающие в организме детей при деструктивных процессах в шишковидной железе, связывают с гиперфункцией передней доли гипофиза, освободившейся от тормозящего влияния пинеального гормона. Гормон шишковидной железы, по-видимому, регулирует также секрецию альдостерона корой надпочечников.

Corpus geniculatum mediale является первичным слуховым центром, у клеток которого прерываются волокна слухового пути. От него начинается новый пучок, идущий к коре височной доли головного мозга, к центру слуха.

Corpus geniculatum laterale представляет собой первичный зрительный центр, у клеток которого оканчивается большая часть (свыше 80%) волокон зрительного тракта. От него начинается центральный зрительный путь, который, пройдя через задний отдел внутренней сумки, направляется в виде пучка Грациоле к корковому центру зрения в затылочной доле мозга.

Hypothalamus — филогенетически один из самых древних отделов большого мозга. Гипоталамическая область влияет на физико-химические свойства всех тканей и органов, до известной степени определяя их готовность к выполнению свойственных им специфических функций. Гипоталамическая область выполняет следующие физиологические функции: 1) кардиоваскулярную регуляцию; 2) регуляцию температуры тела; 3) водный обмен; 4) углеводный обмен; 5) жировой обмен; 6) регуляцию эндокринных функций; 7) осуществление сложных половых рефлексов; 8) регуляцию деятельности желудочно-кишечного тракта; 9) мочеотделение; 10) регуляцию ионной среды организма (гомеостаза); 11) участие в регуляции сна и бодрствования.

В гипоталамической области существуют аппараты, регулирующие висцеральные и соматические функции. Гипоталамус интегрирует деятельность всех вегетативно-иннервируемых органов и тканей, будучи высшим подкорковым центром симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы. Гипоталамическая область является местом стыка механизмов нервной, эндокринной и гуморальной регуляции жизненно важных систем организма, аппаратом, способным переводить нервные импульсы в гуморальные воздействия и гуморальные стимулы в нервные импульсы, местом замыкания сложнейших рефлексов, состоящих не только из нейронов, но также из гуморальных звеньев. Отражением ведущей роли гипоталамуса в регуляции вегета-

тивных функций служит факт максимального содержания здесь нейромедиаторов — норадреналина и серотонина.

Многие ядра гипоталамической области обладают специфическими секреторными функциями, они выделяют коллоид, подобный гормонам задней доли гипофиза. Этот факт «нейрокринии» впервые открыли Э. и Б. Шаррер в 1933 г. По мнению Анандо (1963), в латеральном гипоталамусе существует «центр питания», определяющий побуждение к еде; в медиальном гипоталамусе в области вентромедиальных ядер находится механизм, который действует после насыщения животного и назван «центром насыщения».

Понятно, что все эти сложные реакции осуществляются неразрывным функциональным единством гипоталамуса, лимбико-ретикулярной системы и коры мозга.

Hypophysis — сложнейшая железа внутренней секреции, вырабатывающая большое число активных гормонов. Передняя доля гипофиза производит: 1) гормон роста (соматотропный); 2) фолликулостимулирующий гормон (пролан А); 3) лютеинизирующий гормон (пролан В); 4) тиреотропный; 5) панкреотропный; 6) адренокортикотропный (АКТГ) гормоны, стимулирующие деятельность соответствующих желез; 7) не выделенные в чистом виде факторы, регулирующие углеводный, жировой, водно-солевой обмен.

Задняя доля гипофиза выделяет: 1) вазопрессин, повышающий артериальное давление; 2) окситоцин, вызывающий сокращение матки; 3) антидиуретический гормон. Средняя часть выделяет гормон меланофоров, расширяющий пигментные клетки лягушек, отчего кожа их становится темнее.

Новейшие исследования дают основания считать, что вазопрессин, окситоцин и антидиуретический гормоны являются продуктами нейрокринии, что они вырабатываются клетками ядер гипоталамуса и только некоторое время находятся в задней доле гипофиза, как в резервуаре.

Поражение передней доли гипофиза, ведущее к ее гиперфункции, что имеет место, в частности, при эозинофильных аденомах мозгового придатка, сказывается у взрослых клинической картиной акромегалии, у детей — гигантизмом.

Гипофункция передней доли гипофиза у детей сопровождается карликовым ростом (нанизм), у взрослых — остановкой дальнейшего роста, снижением половой функции, ожирением.

Поражение гипоталамо-гипофизарной системы может выразиться также своеобразным ожирением (dystrophia adiposogenitalis) или резким истощением (гипофизарная кахексия).

Тесное соседство гипофиза с нервными аппаратами гипоталамической области, с которыми он связан не только анатомически, но и эмбриологически («нейрогипофиз»), характер вырабатываемых им гормонов определяют роль гипофиза в эндокринной системе как железы-регулятора, функционирующей в постоянном контакте с вегетативными аппаратами подбугорной области.

Гипофиз резко отличается от всех других желез внутренней секреции тем, что он вырабатывает большое число гетерогландулотропных гормонов, которые действуют не сами по себе, а через другие эндокринные органы (через «железы-мишени»).

Глава VIII

ЦЕНТРАЛЬНЫЕ УЗЛЫ (БАЗАЛЬНЫЕ ГАНГЛИИ) ПОЛУШАРИЙ

АНАТОМИЯ БАЗАЛЬНЫХ ГАНГЛИЕВ

Конечный мозг образует самую крупную часть головного мозга человека. Он состоит из плаща — pallium, обонятельного мозга — rhinencephalon и центральных узлов. Все эти отделы вместе образуют полушарие большого мозга. Центральные узлы полушарий — скопления серого вещества — лежат в глубине и окружены белым веществом. Наиболее крупными узлами являются скорлупа (putamen) — объем около 13 см^3, хвостатое ядро (nucleus caudatus) — около 11 см^3 и бледный шар — около 4 см^3. Указанные три образования объединяются под названием corpus striatum (PNA). Хвостатое ядро и скорлупа, хотя и разделены передним бедром внутренней капсулы, настолько близки по строению и функциям, что являются по существу единым образованием, филогенетически более молодым и обозначаемым поэтому как неостриатум, в отличие от бледного шара — палеостриатума. Тесно соприкасающиеся скорлупа и бледный шар объединяются под названием чечевицеобразного ядра (nucleus lentiformis), однако этот термин имеет только описательно-анатомическое значение. Помимо указанных наиболее крупных узлов, к базальным ганглиям относят ограду (claustrum) и миндалевидное ядро (corpus amygdaloideum, PNA).

Афферентные системы стриопаллидарного комплекса происходят главным образом из коры и глубинных структур мозга.

ФИЗИОЛОГИЯ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

В состав экстрапирамидной системы (в узком ее понимании) входят: corpus striatum, globus pallidus, substantia nigra, corpus subthalamicus, nucleus ruber, олива и проводники, соединяющие эти образования между собой и с сегментарным аппаратом (рис. 17).

Экстрапирамидная система функционирует в постоянном и тесном контакте с корой полушарий, зрительным бугром, подбугорной областью и мозжечком, откуда она непрерывно получает многочисленные и разнообразные импульсы. Корковое представительство экстрапирамидной системы расположено в премоторных и моторных зонах. Полосатое тело и бледный шар осуществляют двигательную функцию сложного рефлекторного механизма, для которого высшей чувствительной инстанцией являются зрительный бугор и некоторые ядра гипоталамической области. Важнейшими нисходящими путями экстрапирамидной системы являются: tr. reticulospinalis, tectospinalis, vestibulospinalis. Со всеми этими путями полосатое тело связано посредством нисходящих волокон, идущих через бледный шар.

У высших животных и человека экстрапирамидная система несет миостатическую функцию, создавая предуготованность мышц для выполнения произвольных движений, связанных с деятельностью пирамидной системы. В нор-

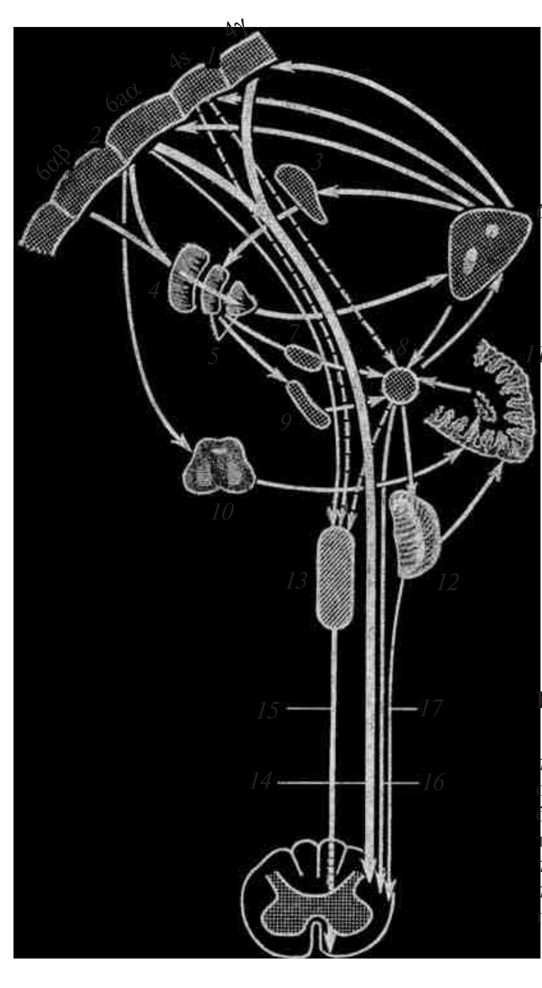


Рис. 17. Схема экстрапирамидной системы (по Н.К. Боголепову):

1 — прецентральная извилина; *2* — премоторная область; *3* — хвостатое ядро; *4* — скорлупа; *5* — бледный шар; *6* — зрительный бугор; *7* — люисово тело; *8* — красное ядро; *9* — черная субстанция; *10* — варолиев мост; *11* — мозжечок; *12* — олива; *13* — ретикулярная формация; *14* — пирамидный путь; *15* — ретикулоспинальный путь; *16* — руброспинальный путь; *17* — оливоспинальный путь

мальных условиях эта функция экстрапирамидной системы является внешне незаметным, но обязательным компонентом всякого двигательного акта. Миостатическая функция делает двигательный акт плавным, гибким, точно соразмеренным во времени и в пространстве, обеспечивая оптимальную позу тела и наиболее выгодное положение отдельных мышечных групп для выполнения данного движения. Тесно связанная со зрительным бугром и гипоталамусом — образованиями, играющими большую роль в эмоционально-аффективной жизни и вегетативных реакциях, экстрапирамидная система осуществляет выразительные, мимические двигательные акты и так называемые психорефлексы. Сложные рефлекторные движения ориентировочного и защитного характера, возникающие инстинктивно, без участия сознания, реализуются при ближайшем участии экстрапирамидной системы и центральных узлов.

Внепирамидная система человека активно участвует также в реализации заученных, стереотипных, автоматизированных движений.

Нельзя, однако, не отметить, что изложенные представления о функциях стриопаллидарной системы встречают в последние годы резкие возражения (Смирнов В.М., 1972).

Дело в том, что огромный поток новых данных, полученных в том числе при стереотаксических вмешательствах на подкорковых ганглиях, выявив противоречия в традиционной концепции о стриопаллидуме как высшем подкорковом двигательном центре — хранителе древних автоматизмов, — не позволяет пока создать достаточно адекватной новой гипотезы.

Исключительный вклад в физиологию стриопаллидарной системы, а одновременно и в клиническую практику внесли биохимические исследования последних лет. Была показана избирательная концентрация катехоламинов в отдельных системах мозга. Так, норадреналин имеет максимальную концентрацию в гипоталамусе, центральном сером веществе, медиальном таламусе, покрышке среднего мозга и моста. В то же время почти весь дофамин (допамин) мозга содержится в базальных ганглиях, при этом концентрация дофамина в неостриатуме в 10 раз больше, чем в бледном шаре и черной субстанции. В равной мере столь же значительный градиент обнаруживает содержание энзимов, катализирующих переход дофа (3,4-дигидроксифениланин) в дофамин (3,4-дигидроксифенилэтиламин), а последнего в норадреналин, а затем и в адреналин.

Глава IX

КОРА И БЕЛОЕ ВЕЩЕСТВО ПОЛУШАРИЙ (МОЗГОВОЙ ПЛАЩ — PALLIUM)

АНАТОМИЯ МОЗГОВОГО ПЛАЩА

Общий план строения. Полушария большого мозга отделены одно от другого посредством продольной щели — fissura longitudinalis cerebri. В лобной и затылочной частях эта щель полностью разделяет оба полушария, в средней же части полушария соединены большой спайкой мозга, мозолистым телом. Чтобы полностью отделить одно полушарие от другого, надо перерезать мозолистое тело.

В полушарии различают четыре доли: лобную — lobus frontalis, теменную — lobus parietalis, затылочную — lobus occipitalis и височную — lobus temporalis. Некоторые авторы называют пятой долей полушария островок (insula), спрятанный в глубине сильвиевой борозды.

Поверхность плаща покрыта серым веществом, корой и изрезана бороздами, разделяющими ее на доли и извилины. Благодаря складчатому строению, общая поверхность обоих полушарий достигает 2500 см^2. Различают п е р в и ч н ы е борозды, встречающиеся постоянно, глубокие, рано появляющиеся на мозге эмбриона, в т о р и ч н ы е, тоже постоянные, но появляющиеся позднее, и т р е т и ч н ы е борозды, непостоянные; форма и направление их крайне изменчивы.

Чтобы ориентироваться в расположении борозд и извилин, надо прежде всего определить местонахождение и направление трех первичных борозд: центральной, боковой и теменно-затылочной, так как этими бороздами отграничиваются доли полушария.

Sulcus centralis (Rolandi) отделяет лобную долю полушария мозга от теменной. Она разрезает верхний край полушария приблизительно посредине его, немного заходя на медиальную поверхность. Центральная борозда тянется сзади и сверху, кпереди и книзу, направляясь к сильвиевой борозде, но не доходит до нее.

Sulcus cerebri lateralis (Sylvii) отделяет лобную и теменную доли полушария, лежащие над ней, от височной доли, расположенной под ней. Начальная часть сильвиевой борозды называется стволом — truncus fissurae lateralis.

Ствол распадается на три ветви: переднюю, короткую ветвь, идущую горизонтально вперед, — ramus anterior, восходящую ветвь, идущую вертикально вверх, — ramus ascendens, и заднюю ветвь, более длинную — ramus posterior.

Sulcus parietooccipitalis, расположенная на медиальной поверхности полушария, в большинстве случаев несколько заходит на латеральную поверхность. Эта абсолютно постоянная борозда отделяет теменную долю от затылочной. Она тянется сзади сверху книзу и вперед. Нижний конец ее сливается с передним концом sulcus calcarinus.

Борозды и извилины дорсолатеральной поверхности полушария. Целесообразнее рассматривать их по отдельным долям мозга (рис. 18 и 19, см. вклейку).

Лобная доля ограничивается сзади центральной бороздой, снизу — сильвиевой. Впереди центральной борозды, приблизительно параллельно ей, идет прецентральная борозда — sulcus precentralis. От прецентральной борозды отходят почти под прямым углом, направляясь вперед, верхняя лобная борозда — sulcus frontalis superior и нижняя лобная борозда — sulcus frontalis inferior. Между перечисленными бороздами лежат извилины лобной доли, а именно между центральной и прецентральными бороздами лежит передняя центральная извилина — gyrus centralis anterior (gyrus precentralis, PNA); между верхним краем полушария и верхней лобной бороздой расположена верхняя лобная извилина — gyrus frontalis superior; под верхней лобной бороздой, между ней и нижней лобной бороздой, лежит средняя лобная извилина — gyrus frontalis medius; между нижней лобной бороздой и sulcus cerebri lateralis находится нижняя лобная извилина — gyrus frontalis inferior. В этой извилине различаются три части. Самый задний отдел нижней извилины, расположенный между нижним концом прецентральной борозды и ramus ascendens боковой борозды, называется pars opercularis, или извилиной Брока. Кпереди от него, между ramus ascendens и ramus anterior боковой борозды, лежит треугольная часть — pars triangularis. Наконец, кпереди и книзу от ramus anterior расположена орбитальная часть — pars orbitalis.

Теменная доля — lobus parietalis — спереди ограничивается центральной, снизу — сильвиевой бороздой. Заднюю границу ее на дорсолатеральной поверхности образует линия, соединяющая верхний край fissurae parietooccipitalis

с поперечной затылочной бороздой — sulcus occipitalis transversus. Эта борозда очень непостоянна по глубине, форме и направлению.

Позади центральной борозды, приблизительно параллельно ей, тянется постцентральная борозда — sulcus postcentralis. Позади постцентральной борозды, иногда соединяясь с ней своим верхним концом, проходит внутритеменная борозда — sulcus intraparietalis.

Между центральной и постцентральной бороздой расположена на территории теменной доли заднецентральная извилина — gyrus postcentralis. Sulcus intraparietalis делит теменную долю полушария на две дольки: верхнюю — lobulus parietalis superior, расположенную над sulcus intraparietalis, и нижнюю — lobulus parietalis inferior, лежащую под ней.

В нижней теменной дольке различают две извилины: надкраевую — gyrus supramarginalis, т.е. ту часть нижней теменной дольки, которая окружает задний конец боковой борозды, и угловую — gyrus angularis, которая окружает восходящую ветвь первой височной борозды, проникающую в нижнюю теменную дольку.

Височная доля — lobus temporalis — ограничена сверху сильвиевой бороздой. На дорсолатеральной поверхности височной доли имеются две борозды: верхняя — sulcus temporalis superior, нижняя — sulcus temporalis inferior. Верхняя височная борозда приблизительно параллельна ramus posterior sulcus Sylvii. Она на заднем конце отдает восходящую ветвь на территорию нижней теменной дольки. Нижняя височная борозда только небольшой своей частью принадлежит латеральной поверхности полушария, большая часть ее проходит по его нижней поверхности.

Между сильвиевой и верхней височной бороздой лежит верхняя височная извилина — gyrus temporalis superior. Между верхней и нижней височной бороздой находится средняя височная извилина — gyrus temporalis medius.

Нижняя височная извилина — gyrus temporalis inferior — располагается между нижней височной бороздой и sulcus collateralis. Верхняя поверхность височной доли образует дно сильвиевой борозды. Она имеет несколько бороздок, между которыми расположены 2–3 поперечные височные извилинки (gyri temporales transversi).

Затылочная доля — lobus occipitalis — составляет продолжение как теменной, так и височной долей. С височной долей она не имеет естественной границы. Условной границей считается линия, соединяющая нижний отдел поперечной затылочной борозды с incisura preoccipitalis. Борозды латеральной поверхности затылочной доли очень непостоянны.

Островок — insula — располагается в глубине сильвиевой борозды; он прикрыт частями различных долей полушарий — лобной, теменной, височной. Эти участки, покрывающие островок, называют покрышкой — operculum. Островок окружен глубокой круговой бороздой — sulcus circularis insulae.

Борозды и извилины медиальной поверхности полушария. На медиальной поверхности полушария имеется ряд абсолютно постоянных глубоких борозд (рис. 20, см. вклейку). Сюда относится прежде всего борозда мозолистого тела — sulcus corporis callosi. Она тянется дугообразно непосредственно над

мозолистым телом, повторяя его контуры и переходя сзади в sulcus hippocampi. Выше расположена также дугообразная поясная борозда — sulcus cinguli, которая начинается под клювом мозолистого тела, огибает колено его и идет назад. Здесь на уровне splenii corporis callosi она загибается под прямым углом вверх, к краю полушария, образуя краевую ветвь поясной борозды — ramus marginalis sulci cinguli. Впереди ramus marginalis, приблизительно над серединой мозолистого тела — sulcus cinguli отдает от себя кверху другую ветвь: парацентральную борозду — sulcus paracentralis.

Sulcus hippocampi — борозда морского конька — представляет собой продолжение sulci corporis callosi в височную долю. Она направляется сзади и сверху вперед и вниз.

Коллатеральная борозда — sulcus collateralis — принадлежит на большей части своего протяжения к височной доле. Борозда эта начинается на некотором расстоянии от височного полюса и тянется к затылочному полюсу.

Между sulcus corporis callosi и sulcus cinguli на территории лобной доли лежит опоясывающая извилина — gyrus cinguli. Между sulcus paracentralis и pars marginalis s. cinguli расположена парацентральная долька — lobulus paracentralis, включающая верхние отделы передней и задней центральных извилин. Эта долька относится, таким образом, и к лобной и к теменной долям мозга. Sulcus hippocampi и sulcus collateralis отграничивает gyrus parahippocampalis (PNA) — извилину около морского конька, принадлежащую височной доле мозга. Передний отдел гиппокамповой извилины загибается назад, образуя крючок — uncus gyri parahippocampalis.

Gyrus cinguli вместе с gyrus parahippocampalis и соединяющими эти извилины перешейком — isthmus gyri cinguli — иногда объединяются под общим названием gyrus limbicus — окаймляющей извилины.

В задней части медиальной поверхности полушария расположены две глубокие борозды: sulcus parietooccipitalis и sulcus calcarinus. Направление первой из них уже было описано. Sulcus calcarinus — шпорная борозда — идет от затылочного полюса вперед и соединяется с sulcus parietooccipitalis. Между sulcus parietooccipitalis и sulcus calcarinus помещается треугольная извилина, обозначаемая как клин — cuneus и принадлежащая затылочной доле. Под клином, ниже sulcus calcarinus, лежит небольшая язычковая извилинка — gyrus lingualis, которая описывается в числе извилин нижней поверхности полушария и составляет заднюю часть gyrus parahippocampalis.

Впереди клина, между sulcus parietooccipitalis и pars marginalis sulci cinguli, располагается предклинье — praecuneus, принадлежащее теменной доле.

Борозды и извилины нижней поверхности полушария (рис. 21, см. вклейку). Нижняя поверхность полушария относится к различным долям мозга — лобной, височной, затылочной. На нижней поверхности лобной доли мозга следует отметить sulcus olfactorius — обонятельную борозду, которая тянется в сагиттальном направлении спереди назад и занята обонятельным трактом и обонятельной луковицей, и орбитальные бороздки — sulci orbitales, расположенные кнаружи от обонятельной борозды в виде букв Н или Х.

Между обонятельной бороздой и внутренним краем полушария лежит прямая извилина — gyrus rectus. Между орбитальными бороздками расположены имеющие неправильный ход орбитальные извилины — gyri orbitales.

В области височной доли мозга, по нижней поверхности полушария, тянется нижняя височная борозда, о которой уже говорилось при описании латеральной поверхности полушария. Ниже ее и параллельно ей проходит коллатеральная борозда — sulcus collateralis, принадлежащая височной и затылочной долям. Между этими двумя бороздами тянется боковая затылочно-височная извилина — gyrus occipitotemporal lateralis.

В области затылочной доли мозга на нижней поверхности полушария глубоких борозд и крупных извилин нет. Язычковая извилина уже была отмечена.

Белое вещество конечного мозга. Белое вещество образовано мякотными нервными волокнами различного функционального назначения. Наибольшее пространство белое вещество занимает на горизонтальном разрезе, проходящем тотчас над мозолистым телом. В полушарии мозга различаются ассоциационные, комиссуральные и проекционные системы волокон.

Ассоциационные, или сочетательные, пути соединяют различные участки серого вещества одного полушария. К ним относятся: fibrae arcuatae cerebri — дугообразные волокна, соединяющие смежные извилины, наружный тангенциальный слой волокон коры и многие пучки, которые можно выделить уже макроскопически. К последним относятся: крючкообразный пучок — fasciculus uncinatus, соединяющий нижнюю поверхность лобной доли с гиппокамповой извилиной, верхний продольный пучок — fasciculus longitudinalis superior, соединяющий лобную и затылочную доли и некоторые другие образования.

Комиссуральные волокна образуют соединения между полушариями, связывая большей частью одноименные пункты обеих гемисфер. Самыми крупными спайками конечного мозга являются: мозолистое тело (corpus callosum), передняя спайка (commissura anterior), спайка свода (commissura fornicis) и задняя спайка (commissura posterior).

Мозолистое тело — corpus callosum — может быть хорошо изучено на медиальной поверхности полушария после того, как полушария разделены сагиттальным разрезом мозга по средней линии.

В мозолистом теле различаются несколько частей. Средняя часть образует ствол — truncus corporis callosi. Спереди мозолистое тело загибается дугой вниз, образуя колено — genu corporis callosi, которое, суживаясь, дает клюв — rostrum corporis callosi. Задний конец мозолистого тела утолщен, образуя валик — splenium corporis callosi.

Верхняя поверхность мозолистого тела, образующая на неразрезанном мозге дно fissurae longitudinalis cerebri, покрыта тонким серым облачением (indusium griseum) и имеет две продольные полоски, расположенные по обе стороны от средней линии — striae longitudinales medialis и lateralis. Вентральная поверхность мозолистого тела срастается в передней своей части с прозрачной пластинкой, а сзади нее — с волокнами свода. Corpus callosum состоит из попереч-

ных волокон. Выйдя из мозолистого тела, эти волокна расходятся веерообразно, составляя лучистость мозолистого тела — radiatio corporis callosi. Передняя ее часть, образованная комиссуральными волокнами, проходящими в области колена, связывает лобные доли полушарий. Венец среднего отдела мозолистого тела, ствола его, снабжает своими волокнами всю теменную область и заднюю часть лобной. Волокна, проходящие в области splenium, связывают затылочные и височные доли обоих полушарий.

Передняя спайка — commissura cerebri anterior — помещается в передней стенке III желудочка. Если раздвинуть колонки свода, вскрыв III желудочек сверху, передняя спайка видна в виде поперечной белой перекладины между ними. Она связывает своими волокнами значительную часть височной коры и основание затылочной доли.

Третья спайка большого мозга, называемая спайкой свода — commissura fornicis, образована поперечными волокнами, соединяющими области аммонова рога. Лежит эта спайка тотчас под задней частью мозолистого тела.

Свод — fornix — представлен в основном мощной системой проекционных волокон, направляющихся в составе его от uncus gyri parahippocampalis к corpora mamillaria (рис. 22). Свод — парное образование, состоящее из двух дуг, сращенных между собой только в средней части corpus fornicis, прилегающей к нижней поверхности мозолистого тела. Кпереди он разделяется на колонки — columnae fornicis, а кзади на ножки — crura fornicis. Колонки погружаются в серое вещество боковой стенки III желудочка и доходят до сосковидных тел. С передним краем зрительного бугра свод образует полулунную щель — foramen interventriculare. Ножки свода направляются в нижний рог бокового желудочка.

Между мозолистым телом и колонкой свода находится прозрачная перегородка — septum pellucidum. Она состоит из двух пластинок серого вещества, между которыми образуется небольшая полость — cavum septi pellucidi. Прозрачная перегородка отделяет передние рога боковых желудочков друг от друга.

Проекционные системы, или проводящие пути, соединяют серые массы обоих полушарий с нижележащими отделами головного мозга и со спинным мозгом. Они образуют внутреннюю сумку и лучистый венец полушария.

Внутренняя сумка — capsula interna — представляет собой плотный слой проекционных волокон, расположенный между nucleus caudatus и thalamus opticus, с одной стороны, и nucleus lentiformis — с другой. На продольном разрезе через полушарие мозга в области центральных узлов внутренняя капсула имеет форму тупого угла, открытого кнаружи. В ней различают переднее бедро (crus anterius), колено (genu) и заднее бедро (crus posterius). Все эти части внутренней капсулы заняты проводниками, соединяющими кору головного мозга с нижележащими отделами головного мозга и со спинным мозгом (рис. 23, см. вклейку). Через переднее бедро внутренней сумки проходят волокна из лобной доли мозга к зрительному бугру и tractus fronto-ponto-cerebellaris. Через колено проходят волокна tractus cortico-nuclearis — составная часть пирамидного пучка. Передние $^{2}/_{3}$ заднего бедра заняты волокнами пирамидного пути (tractus cortico-spinalis). Задняя треть заднего бедра содержит восходящие чувствительные волокна, идущие от зрительного бугра к чувствительной области коры. Таким

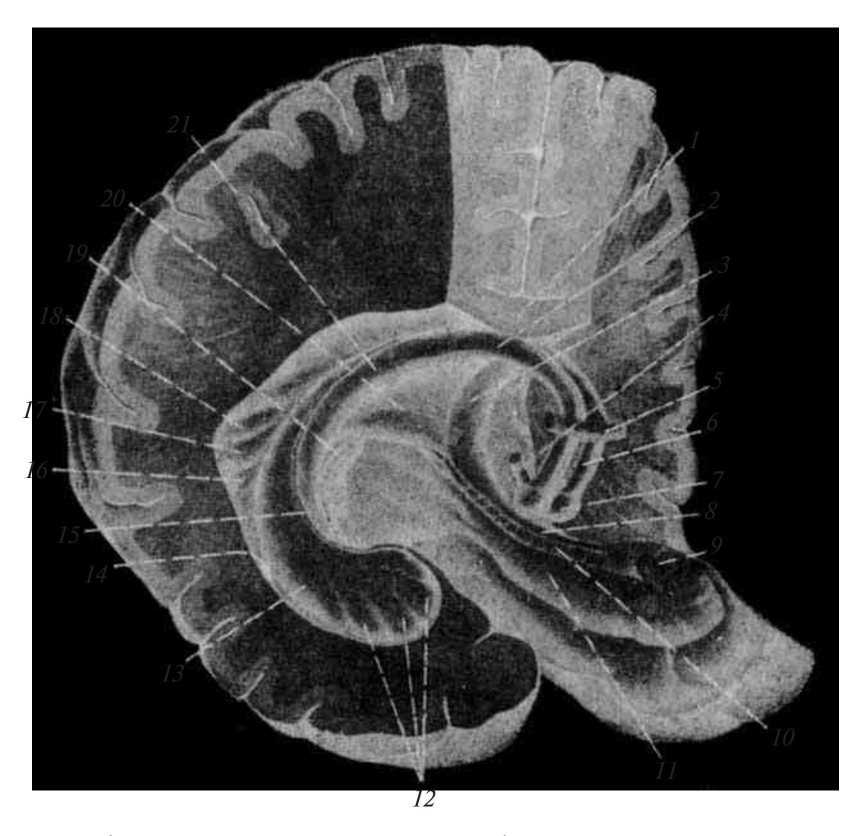


Рис. 22. Свод, fornix и нога морского конька, pes hippocampi; сверху и несколько сбоку (по Р.Д. Синельникову):

1 — Corpus callosum; *2* — Corpus fornicis; *3* — Crus fornicis; *4* — Fasciculus mamillothalamicus; *5* — Commissura anterior; *6* — Columna fornicis; *7* — Corpus mamillare; *8* — Fimbria hippocampi; *9* — Uncus; *10* — Gyrus dentatus; *11* — Gyrus parahippocampalis; *12* — Pes hippocampi; *13* — Hippocampus; *14* — Ventriculus lateralis (вскрыт); *15* — Fimbria hippocampi; *16* — Trigonum collaterale; *17* — Calcar avis; *18* — Bulbus cornu posterioris; *19* — Gyrus fasciolaris; *20* — Commissura fornicis; *21* — Crus fornicis

образом, в области колена и заднего бедра внутренней капсулы на небольшом участке сосредоточены важнейшие двигательные и чувствительные пути для всей противоположной половины тела.

Лучистый венец — corona radiata — образован теми же проекционными волокнами, которые на более низком уровне составляют внутреннюю сумку. В области венца проекционные волокна идут веерообразно среди сплошной массы волокон, образующих centrum semiovale и имеющих различное функциональное значение. Чем ближе к коре головного мозга, тем более расходятся «лучи» coronae radiatae, направляясь к соответствующим центрам.

Боковой желудочек (ventriculus lateralis). Боковой желудочек имеет центральную часть — pars centralis, передний рог — cornu anterius, задний рог — cornu posterius и нижний рог — cornu inferius. Центральная часть лежит на территории зрительного бугра. Дно ее образовано самой наружной частью верхней поверхности зрительного бугра. Спереди она граничит с колонкой свода и сооб-

щается посредством foramen interventriculare (Монро) с III желудочком. Сзади pars centralis переходит в задний и нижний рог. Передний рог образует полость лобной доли мозга, задний рог расположен в затылочной, а нижний — в височной доле полушария.

Передний рог прикрыт передней частью мозолистого тела, медиальную его стенку образует septum pellucidum, латеральную — caput nuclei caudati.

Задний рог прикрыт волокнами radiatio corporis callosi. На медиальной стенке рога имеются два возвышения: calcar avis — птичья шпора, закругленное белое возвышение, соответствующее sulcus calcarina, и bulbus cornu posterioris — луковица заднего рога, расположенная выше первого. Эта луковица является выступом, образованным волокнами, идущими от мозолистого тела, когда они, заворачиваясь обратно, направляются в затылочную долю.

Крыша нижнего рога образована так же, как и крыша заднего рога, волокнами лучистости мозолистого тела. Нижняя стенка представлена trigonum collaterale. Она имеет сильно выступающий валик — eminentia collateralis, обусловленный присутствием на основании височной доли sulcus collateralis. На внутренней стенке нижнего рога имеется большое возвышение — морской конек (hippocampus), или аммонов рог, образующийся вследствие вдавления стенки желудочка глубокой гиппокамповой бороздой.

Гиппокамп оканчивается утолщением — pes hippocampi (нога морского конька). Нижний рог переходит с одной стороны в задний рог, с другой — в задненижний отдел центральной части бокового желудочка. Crura fornicis вместе с гиппокампом продолжаются в нижний рог в виде бахромки, fimbria hippocampi.

ЦИТОАРХИТЕКТОНИКА И МИЕЛОАРХИТЕКТОНИКА КОРЫ БОЛЬШОГО МОЗГА

Архитектоникой коры головного мозга называют учение об особенностях морфологической структуры различных областей коры.

Цитоархитектоника изучает особенности клеток коры, миелоархитектоника — особенности различных участков коры в отношении мякотных нервных волокон.

Кора головного мозга имеет неодинаковое строение в различных областях. Это хорошо известно со времени Вик д'Азира — французского анатома, описавшего в 1782 г. носящие его имя полоски белого вещества, макроскопически видимые в коре затылочной доли. Давно обращала на себя внимание также крайне неодинаковая толщина серого вещества плаща. Толщина коры колеблется от 4,5 мм (в области передней центральной извилины) до 1,2 мм (в области sulcus calcarinus).

В 1874 г. В.А. Бец открыл гигантские пирамидные клетки (клетки Беца) в коре передней центральной извилины человека и в двигательной области коры животных и подчеркнул отсутствие этих клеток в областях коры, раздражение которых электрическим током не вызывает двигательного эффекта.

Изокортекс и аллокортекс. Цитоархитектоническое изучение коры головного мозга взрослых людей, человеческих эмбрионов и коры мозга различных

животных позволило разделить ее на две области: гомогенетическую и гетерогенетическую — по Бродману, изокортекс и аллокортекс — по Фохту. Гомогенетическая кора (изокортекс) в своем развитии обязательно проходит фазу шестислойной структуры, гетерогенетическая же кора (аллокортекс) формируется, не проходя эту фазу. Филогенетические исследования показывают, что изокортекс соответствует новой коре — neocortex, появляющейся у более высокоорганизованных животных и достигающей наибольшего развития у человека, аллокортекс же соответствует старой коре, palaeo- и archicortex. В мозге человека аллокортекс занимает только 5% всей коры, а 95% принадлежат изокортексу.

Те области изокортекса, которые и у взрослого сохраняют шестислойное строение, составляют гомотипическую кору. Гетеротипическая кора — часть изокортекса, уклонившаяся от шестислойной структуры в сторону уменьшения или увеличения количества слоев.

Основным типом строения коры, с которым сравнивают все другие, является шестислойный, свойственный гомотипической коре. В гомотипической коре взрослого человека различают следующие шесть слоев, расположенных один под другим: первый слой — lamina zonalis, зональный (краевой) слой; второй — lamina granulans externa, наружный зернистый слой; третий — lamina pyramidalis, пирамидальный слой; четвертый — lamina granulans interna, внутренний зернистый слой; пятый — lamina gigantopyramidalis, слой больших пирамид; шестой — lamina multiformis, полиморфный слой.

Описанные слои коры головного мозга обнаруживают некоторую вариабельность своего строения в различных областях гомотипической коры.

В гетеротипических областях изокортекса шестислойное строение коры нарушается. Различают агранулярную и гранулярную гетеротипию. Агранулярные области коры человека полностью или почти полностью лишены наружного и внутреннего зернистых слоев. Место клеток-зерен заняли пирамидные клетки различной величины, почему агранулярную область иначе называют пирамидизированной корой.

Обратную картину представляет кора головного мозга в районе гранулярной гетеротипии, как, например, в области sulcus calcarinae. Здесь пирамидные клетки третьего и пятого слоев в большинстве своем вытеснены густо расположенными мелкими клетками-зернами.

Агранулярная гетеротипия характеризует главным образом некоторые двигательные участки коры, особенно переднюю центральную извилину, где лежат многочисленные гигантские клетки Беца. Гранулярная гетеротипия представлена в чувствительных областях коры.

В коре полушарий большого мозга человека насчитывают около 10–13 млрд нервных клеток. Из них 8 млрд составляют крупные и средних размеров клетки третьего, пятого и шестого слоев, около 5 млрд приходится на мелкие клетки различных слоев. Основная масса клеток коры состоит из элементов трех родов: пирамидных, близких к ним веретенообразных и звездчатых клеток. Полагают, что пирамидные и веретенообразные клетки с длинными аксонами представляют преимущественно эфферентные системы коры, а звездчатые — преимуще-

ственно афферентные. Считают, что клеток нейроглии в головном мозге в 10 раз больше, чем ганглиозных (нервных) клеток, т.е. около 100–130 млрд.

Миелоархитектонически кора головного мозга человека также делится в основном на шесть слоев, соответствующих указанным клеточным слоям.

Миелоархитектонические слои еще в большей степени, чем слои цитоархитектонические, распадаются на подслои и крайне изменчивы в различных участках коры.

Области и поля коры головного мозга. Бродман разделил всю кору головного мозга человека по цитоархитектоническим признакам на 11 областей (regiones), а области — на поля (areae), которых он описал 52.

Экономо описывает в коре головного мозга 190 полей. Фохт, пользуясь главным образом миелоархитектоникой, указывает больше 200 различных полей.

Наиболее проста мозговая карта Бродмана с ее 11 областями: 1) постцентральная область — regio postcentralis, включающая поля 1, 2, 3, 43; 2) прецентральная область — regio praecentralis (поля 4, 6); 3) лобная область — regio frontalis (поля 8, 9, 10, 11, 12, 44, 45, 46, 47); 4) область островка — regio insularis (поля 13, 14, 15, 16); 5) теменная область — regio parietalis (поля 5, 7, 39, 40); 6) височная область — regio temporalis (поля 20, 21, 22, 36, 37, 38, 41, 42, 52); 7) затылочная область — regio occipitalis (поля 17, 18, 19); 8) поясная область — regio cingularis (поля 23, 24, 25, 31, 32, 33); 9) ретросплениальная область — regio retrosplenialis (поля 26, 29, 30); 10) гиппокампова область — regio hippocampi (поля 27, 28, 34, 35, 48); 11) обонятельная область — regio olfactoria (поле 51, обонятельный бугорок и периамигдалярная область).

Цитоархитектонические и миелоархитектонические исследования чрезвычайно расширили и углубили наши познания в области микроскопической анатомии мозга.

ФИЗИОЛОГИЯ КОРЫ БОЛЬШОГО МОЗГА

Общие замечания о физиологии коры больших полушарий. Кора головного мозга является высшим отделом центральной нервной системы. Она осуществляет произвольные движения, давая начало пирамидному пути. Только за счет корковых механизмов возможны раздельные движения пальцев рук, играющие основную роль в трудовой деятельности человека.

Кора является органом сознательного восприятия чувствительных раздражений, особенно относимых к тонкой эпикритической чувствительности. Только корковые механизмы осуществляют дискриминационную чувствительность — способность различать два качественно и количественно близких раздражения (discriminatio — различение).

Как в двигательной, так и в чувствительной сфере кора играет регулирующую роль по отношению к нижележащим механизмам. Кора больших полушарий воспринимает раздражения, действующие на расстоянии, так как она непосредственно связана со всеми дистансцепторами — с периферическими аппаратами зрения, слуха, обоняния. Кора является анатомической базой условнорефлекторной деятельности, органом высшего анализа и синтеза всех раздра-

жений внешнего мира и внутренних органов, носительницей индивидуального опыта животного и человека, нервным субстратом для осуществления актов поведения, наконец, наиболее сложными функциями коры являются психическая деятельность и речь.

Локализация функций в коре больших полушарий. Этот вопрос крайне важен теоретически и особенно практически. Уже Гиппократу было известно, что ранения головного мозга ведут к параличам и судорогам на противоположной половине тела, а иногда сопровождаются и утратой речи.

В 1861 г. французский анатом и хирург Брока на аутопсии трупов нескольких больных, страдавших расстройством речи в форме двигательной афазии, обнаружил глубокие изменения в pars opercularis третьей лобной извилины левого полушария или в белом веществе под этим участком коры. На основании своих наблюдений Брока установил в коре головного мозга двигательный центр речи, впоследствии названный его именем.

В пользу функциональной специализации отдельных участков полушарий высказался и английский невропатолог Джексон (1864) на основании клинических данных. Несколько позднее (1870) немецкие исследователи Фритч и Гитциг доказали существование в коре головного мозга собаки особых участков, раздражение которых слабым электрическим током сопровождается сокращением отдельных мышечных групп. Это открытие вызвало большое число экспериментов, в основном подтвердивших факт существования определенных двигательных и чувствительных областей в коре большого мозга высших животных и человека.

По вопросу о локализации (представительстве) функции в коре больших полушарий головного мозга конкурировали друг с другом две диаметрально противоположные точки зрения: локализационистов и антилокализационистов (эквипотенциалистов).

Локализационисты являлись сторонниками узкой локализации различных функций, как простых, так и сложных.

Совершенно другого взгляда придерживались антилокализационисты. Они отрицали всякую локализацию функций в головном мозге. Вся кора для них была равноценной и однородной. Все ее структуры, полагали они, имеют одинаковые возможности для осуществления различных функций (эквипотенциальны).

Проблема локализации может получить правильное разрешение только при диалектическом подходе к ней, учитывающем и целостную деятельность всего головного мозга, и различное физиологическое значение отдельных частей его. Именно таким образом подошел к проблеме локализации И.П. Павлов. В пользу локализации функций в коре убедительно говорят многочисленные опыты И.П. Павлова и его сотрудников с экстирпацией определенных участков головного мозга. Резекция у собаки затылочных долей больших полушарий (центров зрения) наносит огромный урон выработанным у нее условным рефлексам на зрительные сигналы и оставляет нетронутыми все условные рефлексы на звуковые, тактильные, обонятельные и прочие раздражения. Наоборот, резекция височных долей (центров слуха) ведет к исчезновению условных рефлексов

на звуковые сигналы и не влияет на рефлексы, связанные с оптическими сигналами, и т.д. Против эквипотенциализма, в пользу представительства функции в определенных зонах больших полушарий говорят и новейшие данные электроэнцефалографии. Раздражение определенного участка тела ведет к появлению реактивных (вызванных) потенциалов в коре в «центре» этого участка (рис. 24).

И.П. Павлов был убежденным сторонником локализации функций в коре больших полушарий, но только локализации относительной и динамической. Относительность локализации проявляется в том, что каждый участок коры головного мозга, являясь носителем определенной специальной функции, «центром» этой функции, ответственным за нее, участвует и во многих других функ-

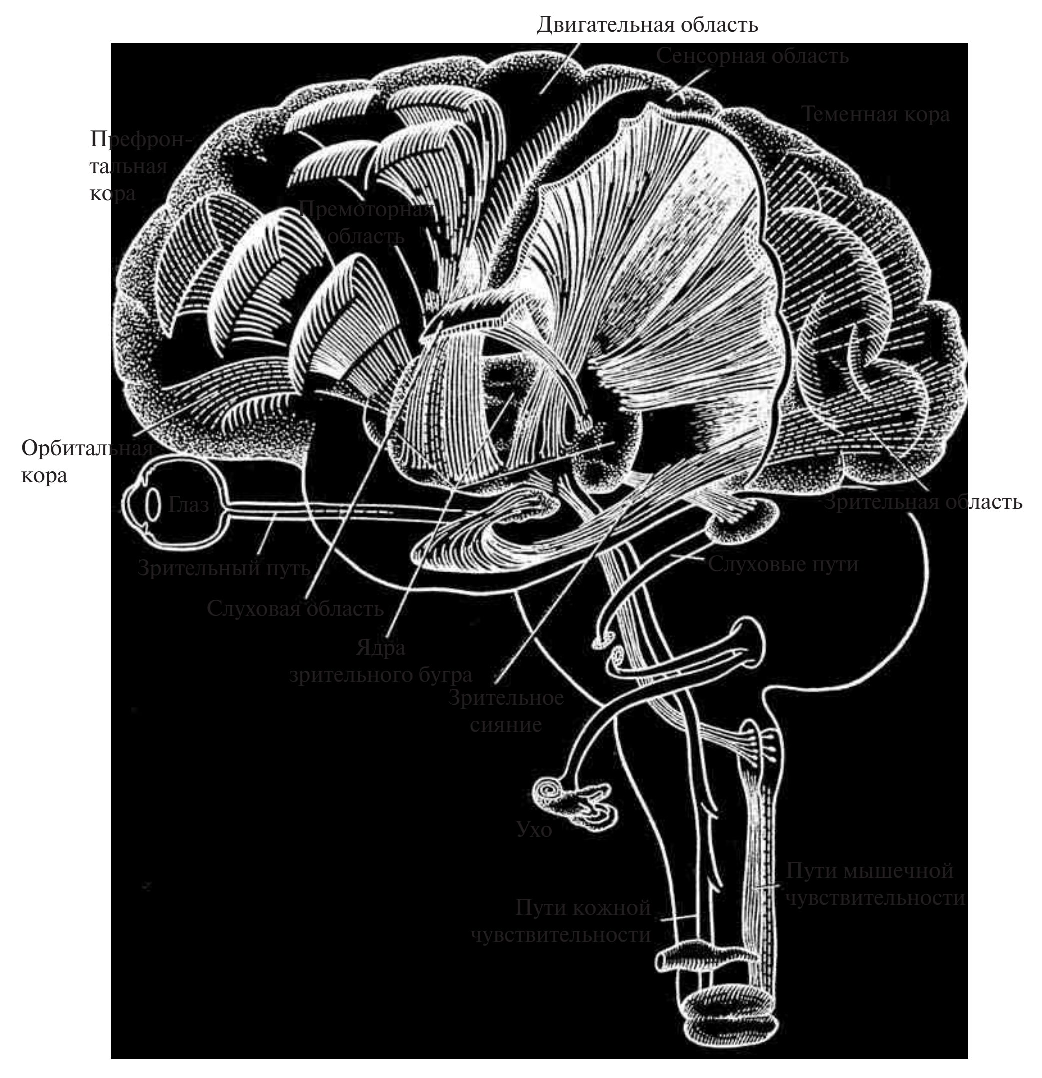


Рис. 24. Корковые зоны систем анализаторов (по Papez)

циях коры, но уже не в качестве основного звена, не в роли «центра», а наравне со многими другими областями.

Функциональная пластичность коры, ее способность восстанавливать утраченную функцию путем установления новых сочетаний говорят не только об относительности локализации функций, но и о ее динамичности.

В основе всякой более или менее сложной функции лежит согласованная деятельность многих областей коры головного мозга, но каждая из этих областей участвует в данной функции по-своему.

В основе современных представлений о «системной локализации функций» лежит учение И.П. Павлова о динамическом стереотипе. Так, высшие психические функции (речь, письмо, чтение, счет, гнозис, праксис) имеют сложную организацию. Они никогда не осуществляются какими-то изолированными центрами, а всегда являются процессами, «размещенными по сложной системе зон мозговой коры» (Лурия А.Р., 1969). Эти «функциональные системы» подвижны; иначе говоря, система средств, с помощью которых та или иная задача может быть решена, изменяется, что, конечно, не снижает значения для них хорошо изученных «закрепленных» корковых зон Брока, Вернике и др.

Центры коры больших полушарий человека делят на симметричные, представленные в обоих полушариях, и асимметричные, имеющиеся только в одном полушарии. К последним относятся центры речи и функций, связанных с актом речи (письма, чтения и пр.), существующие только в одном полушарии: в левом — у правшей, в правом — у левшей.

Современные представления о структурно-функциональной организации коры полушарий головного мозга исходят из классической павловской концепции анализаторов, уточненной и дополненной последующими исследованиями. Различают три типа корковых полей (Поляков Г.И., 1969). Первичные поля (ядра анализаторов) соответствуют архитектоническим зонам коры, в которых заканчиваются сенсорные проводниковые пути (проекционные зоны) (рис. 25). Вторичные поля (периферические отделы ядер анализаторов) располагаются вокруг первичных полей. Эти зоны связаны с рецепторами опосредовано, в них происходит более детальная обработка поступающих сигналов. Третичные, или ассоциативные, поля располагаются в зонах взаимного перекрытия корковых систем анализаторов и занимают у человека более половины всей поверхности коры. В этих зонах происходит установление межанализаторных связей, обеспечивающих обобщенную форму обобщенного действия (Смирнов В.М., 1972). Поражение этих зон сопровождается нарушениями гнозиса, праксиса, речи, целенаправленного поведения.

М о т о р н о е   п р е д с т а в и т е л ь с т в о. Передняя центральная извилина и прилегающие к ней задние отделы первой и второй лобных извилин составляют двигательную зону мозговой коры. Ядром двигательного анализатора является передняя центральная извилина (поле 4). Характерной цитоархитектонической особенностью поля 4 служит отсутствие IV слоя зернистых клеток и наличие в слое V гигантских пирамидных клеток Беца.

В области передней центральной извилины расположены центры движения для противоположных конечностей и противоположной половины лица,

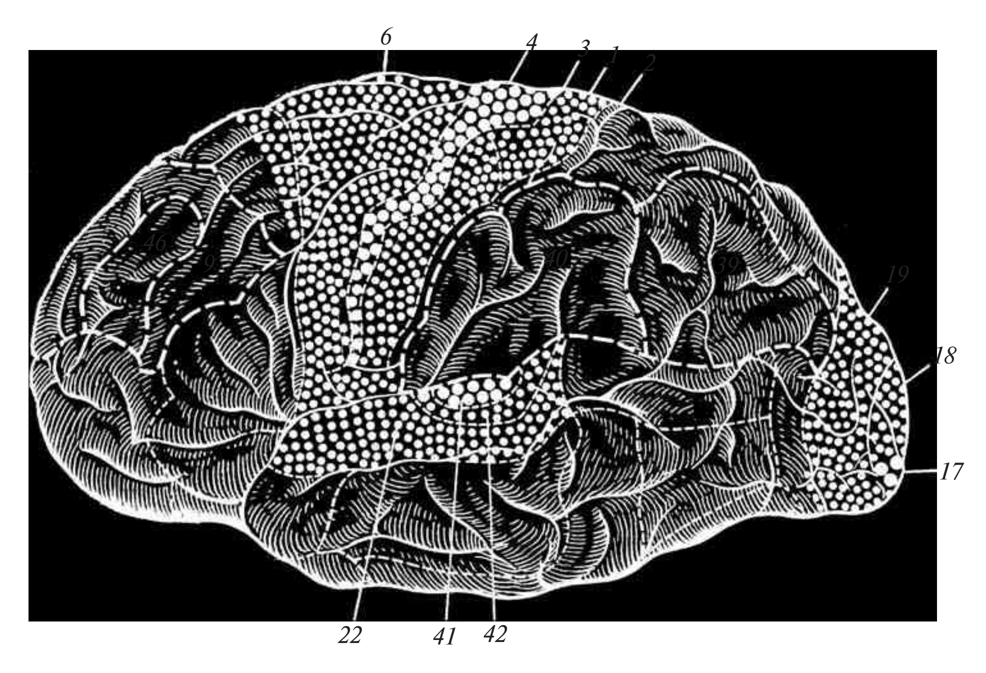


Рис. 25. Схема распределения по поверхности полушария трех групп полей коры (по Г.И. Полякову):

Центральные поля корковых зон анализаторов (затылочное поле *17*, супратемпоральное поле *41*, переднее постцентральное поле *3*, прецентральное поле *4*) изображены крупными точками. Периферические поля корковых зон анализаторов (затылочные поля *18* и *19*, поля *42* и *22* верхней височной подобласти, среднее постцентральное поле *1*, заднее постцентральное поле *2*, прецентральное поле *6*) изображены мелкими точками. Зоны перекрытия анализаторов (к которым относятся, в частности, поля *40* и *39* нижней теменной области) и эквивалентные им по рангу поля лобной области (в частности, поля *9* и *46*) оставлены свободными от пунктира

туловища (рис. 26). Верхнюю треть извилины занимают центры движения ноги, причем выше всех лежит центр движения стопы, ниже него — центр движения голени, а еще ниже — центр движения бедра. Среднюю треть занимают центры движения туловища и верхней конечности. Выше других лежит центр движений лопатки, затем — плеча, предплечья, а еще ниже — кисти. Нижняя треть передней центральной извилины (область покрышки — operculum) занята центрами движения для лица, жевательных мышц, языка, мягкого нёба и гортани.

Электрическое или химическое раздражение участков поля 4 вызывает координированное сокращение строго определенных мышечных групп. Экстирпация какого-нибудь центра сопровождается параличом соответствующего отрезка мускулатуры. Паралич этот через некоторое время сменяется слабостью и ограничением движения (парез), так как многие двигательные акты могут выполняться за счет непирамидных путей или благодаря компенсаторной деятельности уцелевших корковых механизмов.

Помимо моторного представительства в препентральной извилине, обнаружена дополнительная моторная область, расположенная на внутренней поверхности полушария поблизости от сенсомоторного представительства ноги.



Рис. 26. Соматотопическое представительство в прецентральной извилине (по Penfield и Rasmusen)

Однако физиологическое значение этих двух моторных зон далеко не одинаково. Центры движений в роландовой области являются односторонними, четко дифференцированными, необходимыми для тонких движений. После удаления моторного центра руки навсегда исчезают мелкие раздельные движения пальцев, в частности большого пальца. Дополнительная моторная область лишена четкой дифференциации, связана с обеими половинами тела, участвует в обеспечении движения всего тела (связанного с принятием определенной позы, выполнением сложных или ритмичных движений).

Вторичная корковая двигательная зона представлена областью, охватывающей задние отделы верхней и средней лобных извилин (поля 6 и 8).

Эта зона также характеризуется отсутствием IV слоя, но в V слое, в отличие от поля 4, почти нет гигантских пирамидных клеток. Премоторная область тесно связана с подкорковыми узлами и составляет важнейшую часть экстрапирамидных систем коры, которые достигают конечных двигательных центров лишь после переключений в лежащих ниже коры образованиях. Поле 6 обеспечивает, в отличие от поля 4, осуществление не элементарных движений, а сложных автоматизированных двигательных комплексов. Поле 8 является глазодвигательным центром, раздражение которого приводит к сочетанному отклонению головы и глаз в противоположную сторону. Моторное и премоторное поле имеют хорошо развитые связи, объединяющие их в единый комплекс. Афферентные импульсы, достигающие прецентральной области, поступают главным образом по путям, идущим от мозжечка, через красное ядро и таламус к коре. Таким образом обеспечивается циркуляция импульсов по экстрапирамидным корково-подкорковым системам.

Третичной двигательной зоной произвольных движений является собственно любая кора, лежащая впереди моторной и премоторной коры. Эта так называемая префронтальная область занимает около 25% всей мозговой коры и относится к филогенетически наиболее новым образованиям мозга. Многообразные эффекторные и афферентные связи обеспечивают решающую роль префронтальной коры в организации сознательной целенаправленной деятельности человека.

С е н с о р н о е п р е д с т а в и т е л ь с т в о. В области задней центральной извилины (поля Бродмана 1, 2 и 3) находятся центры чувствительности для всей противоположной половины тела. Расположены они в том же порядке, в каком лежат двигательные центры в передней центральной извилине, а именно верхнюю треть задней центральной извилины занимают чувствительные центры ноги, среднюю — центры туловища и руки, нижнюю треть — центры лица.

Раздражение задней центральной извилины слабым электрическим током вызывает ощущение ползания мурашек, тепла, холода, иногда боли в определенной ограниченной области, но обычно не дает двигательного эффекта. Экстирпация коркового чувствительного центра вызывает понижение чувствительности в определенном участке тела, причем сильнее страдают тактильная чувствительность, мышечное чувство, дискриминационная чувствительность, значительно слабее выражено понижение болевой чувствительности.

Корковое представительство специально болевой чувствительности на основании ряда клинических и экспериментально-физиологических данных следует отнести к верхней теменной дольке. В нижней теменной дольке, тесно примыкая к задней центральной извилине, располагается центр стереогностического чувства. Стереогнозом называют способность распознавать предметы при помощи ощупывания.

Методом регистрации так называемых реактивных потенциалов (или первичных ответов) было подтверждено сенсорное представительство в постцентральной извилине. Этим же методом была обнаружена дополнительная сенсорная область, расположенная у человека по верхнему краю латеральной (сильвиевой) борозды, которая является как бы продолжением основной сенсорной области коры. В нормальных условиях физиологическое значение этой зоны невелико.

П р е д с т а в и т е л ь с т в о о р г а н о в ч у в с т в. В затылочной доле мозга расположен корковый центр зрения. Он занимает область шпорной борозды (поле 17, а также 18 и 19).

Слуховая область охватывает у человека середину верхней височной извилины и извилинки Гешля (поле 41, а также 42 и 22). Рядом со слуховой зоной расположена вестибулярная.

Обонятельная область занимает гиппокампову извилину, преимущественно ее внутреннюю поверхность.

Двигательные центры коры, по И.П. Павлову, также являются анализаторами. Они содержат чувствительные кинестетические клетки, анализирующие все раздражения, связанные с движениями. Эффекторные клетки двигательного

анализатора дают начало пирамидному пути. Афферентные клетки коры двигательной области находятся в сложных ассоциативных отношениях со всеми другими клетками коры.

Двигательные и чувствительные центры функционируют не изолированно, в отрыве от всего остального мозга, а в тесной связи со всей центральной нервной системой.

Асимметричные центры. Они располагаются у большинства людей в левом полушарии (у левшей — часто в правом). К ним относятся центры речи, чтения, письма и действования (праксия). Все эти центры являются ассоциативными. Они не связаны непосредственно ни с какими проекционными системами. Указанные центры гораздо менее «независимы», чем центры таких сравнительно элементарных функций, как функции движения и чувствительности. В акте речи, чтения, письма, праксии, конечно, участвуют различные области коры. Возможно, что эти функции требуют интегральной деятельности всей коры головного мозга. Однако не подлежит сомнению, что различные доли мозга имеют далеко не одинаковое значение для указанной деятельности. Практически «центрами» мы должны именовать те участки коры, поражение которых особенно легко ведет к нарушению той или иной функции. Таков двигательный центр речи (Брока), локализующийся в левом полушарии (поля 44, 45). Поражение этого центра сказывается моторной афазией — больной понимает все, что ему говорят, но сам говорить не может.

Чувствительный (сенсорный) или слуховой центр речи Вернике расположен в левом полушарии, в заднем отделе верхней височной извилины поле 22). Патологический очаг в этой области сопровождается сенсорной афазией, т.е. нарушением понимания чужой речи при сохранившейся способности говорить.

С функцией речи теснейшим образом связаны функции чтения и письма. Расстройство чтения (алексия) обнаруживается при очаге в области gyrus angularis левого полушария (поле 39).

В процессе письма участвуют: 1) речеслуховой анализатор Вернике; 2) зона общей чувствительности (в частности, мышечного чувства) в левой теменной доле, позволяющая кинестетически дифференцировать артикуляции, необходимые для произношения подлежащего написанию слова; 3) теменно-затылочная область коры, с помощью которой акустические образы звуков перешифровываются на оптические образы букв и сохраняется необходимое пространственное расположение их элементов; 4) речедвигательный анализатор Брока; 5) лобные доли коры, контролирующие выполнение акта письма. Поражение каждой из указанных пяти зон может вызвать расстройство письма, но это расстройство каждый раз имеет своеобразный характер.

Gyrus supramarginalis левого полушария (поле 40) связана с функцией праксии. Очаг в gyrus supramarginalis дает апраксию, т.е. потерю, несмотря на отсутствие паралича, способности планомерно выполнять привычные двигательные акты, которым субъект обучился в течение жизни. Очаги в левом gyrus supramarginalis ведут к двусторонней апраксии.

Нижняя теменная долька относится к так называемым специфическим человеческим образованиям головного мозга. Это — филогенетически молодая

область, не имеющая по всей архитектонике гомолога у животных, связанная со сложной функцией целесообразного планомерного действования.

Важнейшей функцией коры головного мозга является ее психическая деятельность, связанная с интегративными функциями всего головного мозга. Очаги в самых различных участках головного мозга, достигнув определенных размеров, могут сопровождаться психическими нарушениями. Однако эти расстройства количественно и качественно различны в зависимости от локализации процесса. Если в реализации элементарных, точно локализуемых функций коры головного мозга принимает участие вся центральная нервная система, в первую очередь вся кора полушарий, то вместе с тем даже в наиболее сложных проявлениях деятельности коры различные области ее участвуют по-разному. Пока мы еще далеки от точного знания особенностей, характеризующих роль различных областей коры в психических процессах.

В целом можно выделить три основных функциональных блока головного мозга (Лурия А.Р., 1973), обеспечивающих осуществление психической деятельности: 1) блок регуляции тонуса и бодрствования; 2) блок получения, переработки и хранения информации; 3) блок программирования, регуляции и контроля психической деятельности. Первый функциональный блок представлен ретикулярной формацией. Второй блок расположен в задних (затылочно-теменно-височных) отделах конвекситальной коры (зрительная, слуховая, общечувствительная области). Наконец, третий функциональный блок расположен в передних отделах больших полушарий, кпереди от прецентральной извилины.

Глава X
ЛИМБИЧЕСКАЯ СИСТЕМА

К этому отделу мозга проявляют в настоящее время огромный интерес морфологи, физиологи, фармакологи, эмбриологи, экспериментаторы и клиницисты.

Возникла теория лимбической системы, лимбико-ретикулярного комплекса. Появился новый термин «лимбика».

В 1878 г. французский анатом Поль Брока (тот самый, который открыл двигательный центр речи) описал на внутренней поверхности полушария лимбическую долю, lobus limbicus, состоящую из двух извилин — gyrus cinguli и gyrus parahippocampalis, которые как бы окаймляют ствол полушария (limbus — кайма).

В 1880 г. В.А. Бец впервые описал клеточное строение лимбической коры. Гистологию этой области и ее связи с другими отделами головного мозга подробно изучал Рамон Кахаль (1902). Цитоархитектонику лимбической коры и связанных с ней глубинных структур мозга успешно исследовали И.Н. Филимонов, С.М. Блинков и др. (1957).

Многие образования, включаемые в лимбическую долю, были в свое время описаны анатомами как обонятельный мозг — rhinencephalon (от греч. rhis, rhinos — нос). Херрик в 1933 г. высказал предположение, что важнейший от-

дел обонятельного мозга — гиппокамп — играет большую роль в организации сложных форм поведения. Этому автору принадлежит известное выражение о том, что «обонятельный мозг занят чем угодно, кроме обоняния». Этот тезис демонстративно подтверждается наличием обонятельного мозга у аносмических (от греч. osme — запах) животных, например у дельфинов. Позднее были опубликованы классические эксперименты Клювера и Бюси (1937), которые показали, что двусторонняя резекция у обезьян передних отделов височной области (включающих миндалину, энторинальную кору и вентральную часть гиппокампа) приводит к развитию характерного синдрома в виде гиперфагии, гиперсексуальности, потери агрессивности и неспособности распознавания предметов.

В 1937 г. Папец высказал предположение о существовании «анатомического эмоционального кольца»: гиппокамп — свод — мамиллярное тело — переднее ядро таламуса — поясная извилина — гиппокамп.

Термин «лимбическая система» принадлежит Маклину (1952), который предложил свою схему устройства и деятельности «лимбической системы» или «рисцерального мозга». Этот второй термин был предложен раньше тем же автором. Под указанными названиями Маклин понимает ряд корковых, подкорковых и стволовых структур, тесно взаимосвязанных, имеющих общий характер развития в ряду млекопитающих, объединенных общностью функций, составляющих субстрат эмоциональных и мотивационных состояний организма.

В процессе эволюции элементы лимбической доли развивались не так бурно, как новая кора. «Они кажутся застывшими в своей топографии, размерах и взаимосвязях» (Богомолова Е., Судаков К., 1969). Вероятно, именно поэтому Брока назвал большую лимбическую долю «общим знаменателем» в мозге всех животных. Маклин перенес это выражение в сферу физиологии и назвал лимбическую систему общим знаменателем для множества эмоциональных и висцеросоматических реакций млекопитающих.

Морфология. К лимбической системе относятся прежде всего образования обонятельных путей, расположенных на основании мозга: обонятельные луковицы, тракты, треугольники, переднее продырявленное вещество.

На медиальной поверхности полушария к ней принадлежат прозрачная перегородка, сводчатая извилина, кора задней орбитальной поверхности лобной доли, передняя часть островка и полюс височной доли. Важными структурами лимбической системы являются гиппокамп, зубчатая извилина, остаток старой коры около мозолистого тела (idusium griseum), subiculum и praesubiculum (основание и предоснование гиппокампа); все эти образования вместе называют гиппокамповой формацией.

Подкорковые структуры лимбической системы: хвостатое тело, скорлупа, миндалевидное ядро, передние (неспецифические) ядра таламуса, гипоталамус, ядро уздечки.

Среди подкорковых образований лимбической системы центральное место отводится гипоталамусу.

Из всех путей внутри лимбической системы лучше всего изучены пути свода. Продольные волокна свода являются проводящими в обоих направлениях

путями гиппокампа. Аксоны пирамидных клеток гиппокампа переходят в свод и тянутся к прозрачной перегородке, в ядрах которой часть волокон оканчивается. Большая же часть их идет к мамиллярному телу. Отсюда волокна направляются в переднее ядро зрительного бугра, в поясную извилину и снова в гиппокамп.

Оба гиппокампа соединяются между собой поперечными комиссуральными волокнами свода. Гиппокамп (аммонов рог) называют «сердцем лимбической системы».

Миндалевидное ядро медиальной своей частью вторгается в корковую поверхность, участвуя у человека в образовании коры uncus gyri parahippocampalis.

Лимбическая система представляет весьма сложное переплетение восходящих и нисходящих путей, образующих в пределах этой системы множество замкнутых концентрических кругов разного диаметра. Важнейшие из них два: 1) миндалевидное ядро — конечная полоска — гипоталамус — миндалевидное ядро; 2) гиппокамп — свод — перегородка — мамиллярные тела — переднее (а возможно, и дорсомедиальное) ядро зрительного бугра — поясная извилина — гиппокамп.

Физиология. На основании морфологических, электрофизиологических, фармакологических, экспериментально-хирургических и клинических исследований был сделан вывод, что лимбическая система является функциональной единицей, висцеральным мозгом, который принимает афферентную импульсацию от внутренних органов, участвует в осуществлении эмоционального возбуждения и эмоциональных реакций.

Лимбическая система — субстрат эмоций. В настоящее время твердо установлено, что центральная роль в возникновении и внешнем выражении эмоций принадлежит гипоталамической области. Вместе с тем формирование эмоций в качестве субъективного ощущения, которое позволяет организму оценить свое внутреннее состояние, происходит в более высоко расположенных образованиях лимбической системы.

Папец считает, что эмоциональное состояние является результатом циркуляции возбуждений по структурам лимбической системы от гиппокампа к поясной извилине, причем она, по мнению этого автора, и является истинно-рецептивной зоной переживаемой эмоции. Маклин образно сравнивает лимбическую систему с телевизионным экраном, на который проецируется эмоциональное состояние, и полагает, что ретикулярная формация среднего мозга играет в этом «телевизоре» роль питающей лампы.

Однако эмоциональное состояние, проявляющееся не только субъективно, но также в той или иной внешней реакции или тем более целенаправленной деятельности, возникает, по-видимому, лишь в том случае, когда возбуждение от гипоталамуса и лимбической системы распространяется на новую кору и прежде всего на ее лобные доли. Без участия новой коры эмоция получается неполноценной. Такие «ложные» эмоции, по выражению Кеннона (1927), наблюдаются у декортицированных животных.

Воздействия на лимбическую систему изменяют характер эмоций, их течение, а также поведенческие акты, с ними связанные. После разрушения опера-

тивным путем височной, орбитальной и инсулярной коры, миндалевидного ядра и примыкающей к ним части поясной извилины животные делаются ручными. Они лишаются эмоции страха, способности к агрессивному поведению. Изменяется их отношение к пище. Нередко они становятся выраженно гиперсексуальными, проявляя половые реакции даже в отношении животных другого вида.

Маклин считает, что различие между функциями новой коры и гиппокампа можно было бы выразить терминами «интеллект» и «эмоция», или выражениями «мы чувствуем» (лимбическая система) и «мы знаем» (новая кора). По мнению Фултона (1953), лимбическая система служит для интеграции высшей интеллектуальной функции новой коры с примитивными висцеральными функциями. Многие авторы полагают, что и у человека лимбическая система является главным звеном в интеграции его эмоциональной жизни.

Лимбическая система и память. Лимбическую систему считают нервным субстратом памяти, хранящей не генетически унаследованный, а приобретенный опыт. Пенфилд (1958) и другие авторы утверждают, что главной структурой, осуществляющей функцию памяти, является гиппокамп.

Двустороннее удаление медиальной поверхности височных долей вызывает тяжелые расстройства памяти: наступает ретроградная амнезия (больной полностью забывает события, предшествовавшие операции), ухудшается способность запоминать новое, резко страдает кратковременная память.

Двустороннее поражение гиппокампа и волокон, идущих от него к мамиллярным телам и ядрам таламуса, вызывает корсаковский синдром, при котором выпадает кратковременная память, в то время как сохранность старых и хорошо упроченных в прошлом опыте индивида следов остается (долговременная память функционирует удовлетворительно).

Лимбическая система и эндокринно-вегетативные функции. При раздражении лимбических структур мобилизуются как симпатические, так и парасимпатические механизмы, что проявляется соответствующими вегетативными симптомами.

Наибольший вегетативный эффект возникает при раздражении передних отделов лимбической системы, особенно орбитальной коры, миндалевидного ядра и поясной извилины. В ответ на стимуляцию этих отделов слабыми токами можно получить у животных много висцеральных реакций: облизывание, повторные глотательные движения, обильную саливацию, изменение дыхания, усиление перистальтики кишечника, мочеиспускание, дефекацию и др.

Различные области лимбической системы (благодаря тесным связям с гипоталамусом и гипофизом) влияют и на гормональные функции, изменяя уровень АКТГ в крови, содержание в плазме 17-гидроксикортикостероидов.

Удаление миндалевидного ядра приводит к общей атрофии эндокринных желез. Раздражение прозрачной перегородки вызывает у крольчих овуляцию. Все это и дало основание назвать лимбическую систему, в первую очередь орбитальную кору и поясную извилину, висцеральным мозгом.

Лимбическая система и новая кора. Лимбическая система может влиять на характер деятельности новой коры, делая осознанными висцеральные ощущения, особенно при патологическом состоянии внутренних

органов. В состав лимбической системы входят как активизирующие кору (ретикулярная формация среднего мозга и задний гипоталамус), так и синхронизирующие структуры (таламус, перегородка, передний гипоталамус).

При электрическом раздражении гипоталамуса, головки хвостатого ядра, мамиллярных тел вызванные потенциалы регистрируются преимущественно в сенсомоторной коре и прилегающих к ней областях. Возбуждение ядер прозрачной перегородки распространяется диффузно по всей коре одноименного полушария. При стимуляции же передних участков миндалевидного ядра и обонятельного тракта практически одновременно по всей коре регистрируются вызванные потенциалы одинаковой конфигурации и величины.

Стимуляция или экстирпация отдельных лимбических структур нарушает условнорефлекторную деятельность животного. В то же время элементы новой коры, в частности лобной доли, держат лимбическую систему под контролем. Кортико-лимбические и лимбико-кортикальные влияния изучены еще недостаточно. Роль коры больших полушарий, особенно ее лобных отделов, заключается, по-видимому, в том, что она делает оценку эмоционального состояния организма и результатов его приспособительной деятельности более тонкой.

Маклин сравнивает новую кору и лимбическую систему с человеком, сидящим на коне. Оба они — конь и всадник — чутко воспринимают сигналы друг от друга, хотя связь между ними и ограничена. Оба они воспринимают информацию из окружающей среды, но реагируют на нее по-разному.

Лимбическая система и сон. К многочисленным и разнообразным функциям лимбической системы относится также регуляция ритма сна и бодрствования. Особенно большую роль при этом играют: медиальная преоптическая область, ядра заднего продырявленного вещества, ядра Бехтерева и Гуддена в покрышке ствола головного мозга и медиальная часть покрышки моста. Перечисленные образования составляют так называемый гипногенный лимбико-мезэнцефалический круг (Вейн А.М., 1974). Считают, что возбуждение структур этого круга производит функциональную блокаду восходящих активирующих влияний ретикулярной формации среднего мозга на кору полушарий, которые определяют бодрствование.

Клиника. Современная невропатология и психиатрия связывают с нарушением нормальной деятельности лимбической системы возникновение многочисленных патологических состояний. Сюда относятся более или менее выраженные отклонения в эмоциональной и волевой сферах, грубые нарушения памяти, различные варианты изменения сознания, особые формы галлюцинации, нарушения поведения, связанные с отношением к пище (отсутствие аппетита, неспособность отличать вкусное от невкусного), гиперсексуальность или снижение полового влечения, височная эпилепсия, расстройства сна и бодрствования, дисфункция эндокринной и вегетативной нервной системы, болезни обмена веществ, патологические страхи, агрессия, аспонтанность, безразличие и многие другие патологические явления.

Критика «теории лимбической системы». Далеко не все исследователи принимают полностью теорию лимбической системы в том виде, как ее представляют Маклин и другие ученые, разделяющие его взгляды.

Многих смущает то обстоятельство, что сторонники новой теории настолько расширили границы лимбической системы, что в нее оказались включенными почти все области мозга, кроме, конечно, хорошо изученных слуховой, зрительной и сенсомоторной.

Структуры лимбической системы выполняют очень различные и крайне многочисленные функции. Система включает анализаторы обоняния и вкуса, высшие регуляторы деятельности внутренних органов, аппарат эмоций и связанных с ним поведенческих реакций, аппарат памяти, механизмы, регулирующие ритм сна и бодрствования, и многие другие важные функции.

Можно ли и нужно ли все это сложнейшее многоликое скопление нервных центров и путей рассматривать как ограниченную систему, как анатомо-физиологическую единицу? Намечается тенденция выделить из лимбической системы несколько подсистем. Подчеркивается, что анатомические границы лимбической системы до сих пор еще окончательно не установлены и по-разному описываются сторонниками теории лимбической системы. Существенной трудностью служит неизбежность при поражении лимбической системы у человека вовлечения смежных образований, поэтому при изучении таких больных говорят о поражении медиобазальных отделов височной доли, включающих и формации лимбической системы. Обращает на себя внимание факт, что в работах по морфологии и физиологии лимбической системы постоянно встречаются выражения: «можно думать», «можно считать», «автор предполагает», «автор представляет себе»; в них много гипотез, умозрительных концепций, ярких метафор, схематических построений, правильность которых еще необходимо доказать дальнейшими исследованиями.

Современные представления о роли лимбической системы быстро развиваются и, надо полагать, еще не раз подвергнутся глубокой ревизии. Это, конечно, не уменьшает значения того, что уже сделано и делается в области изучения относимых к ней структур, выполняющих весьма важные функции и заслуженно привлекающих к себе внимание исследователей.

Глава XI

ОБЩИЙ ОБЗОР ПРОВОДЯЩИХ ПУТЕЙ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

ЭФФЕРЕНТНЫЕ (НИСХОДЯЩИЕ, ДВИГАТЕЛЬНЫЕ) ПУТИ

Tractus corticospinalis s. pyramidalis — пирамидный путь образует центральный нейрон основного пути для произвольных движений, состоящего из двух нейронов: центрального и периферического — tractus corticomuscularis directus via fasciculus pyramidalis (прямой путь от коры головного мозга к мышцам через пирамидный пучок).

Волокна пирамидного пучка берут начало от клеток пятого слоя коры двигательной области. Осевоцилиндрические отростки этих клеток направляются

книзу, образуя лучистый венец, проходят затем через внутреннюю сумку, мозговую ножку и варолиев мост в продолговатый мозг. В продолговатом мозге бóльшая часть волокон пирамидного пучка подвергается перекресту, переходит на противоположную сторону и спускается вниз в составе бокового столба спинного мозга. Это боковой (или перекрещенный) пирамидный путь tractus corticospinalis lateralis (рис. 27).

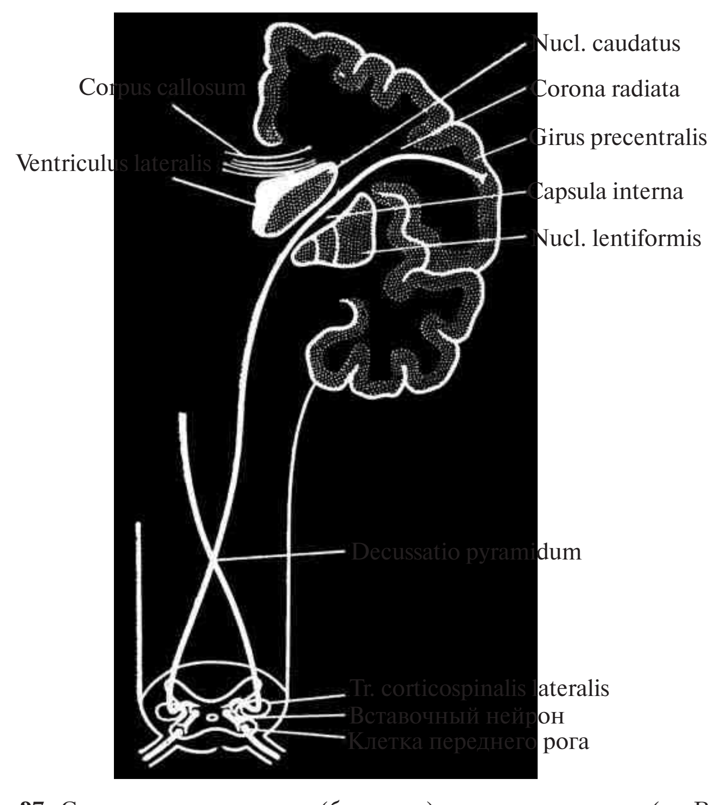


Рис. 27. Схема перекрещенного (бокового) пирамидного пути (по Brain)

Меньшая часть волокон пирамидного пучка в продолговатом мозге не перекрещивается, а идет в составе переднего столба спинного мозга, образуя прямой (или неперекрещенный) пирамидный путь Тюрка — tractus corticospinalis anterior.

В пределах головного мозга пирамидный путь содержит волокна, идущие от моторных центров коры к ядрам двигательных краниальных нервов, — tractus corticonuclearis (S. tractus corticobulbaris).

В области centrum semiovale, под корой, волокна пирамидного пути располагаются рассеянным пучком, разъединенные другими волокнами белого вещества.

Внутреннюю сумку пирамидный путь проходит сомкнутым пучком, занимая колено и переднюю треть заднего бедра, причем область колена занята

волокнами, направляющимися к ядрам лицевого и подъязычного нервов, tractus corticonuclearis; через переднюю треть заднего бедра идут волокна tractus corticospinalis. Волокна для руки расположены здесь впереди волокон для ноги.

В области мозговой ножки пирамидный путь занимает средние $^3/_5$ ее основания. Варолиев мост волокна пирамидного пути проходят отдельными группами, располагаясь в основании моста. В продолговатом мозге tractus pyramidalis образует сплошной массивный пучок, макроскопически хорошо видимый на вентральной поверхности продолговатого мозга в виде пирамиды (отсюда происходит и его название).

В спинном мозге tractus corticospinalis lateralis расположен в задней части бокового столба (рис. 28, см. вклейку) и тянется до крестцовых сегментов. Волокна его вступают в контакт с клетками передних рогов спинного мозга на разных уровнях при посредстве вставочного нейрона; 55% волокон пирамидного тракта заканчивается в шейном отделе спинного мозга, 20% — в грудном и 25% — в люмбосакральном.

От клеток переднего рога начинается периферический двигательный нейрон, который доходит до мышцы.

Tractus corticospinalis anterior, отделившись от общей массы волокон пирамидного пути, направляется вниз в составе переднего столба спинного мозга своей стороны. Волокна его подходят к клеткам передних рогов как своей стороны, так и противоположной (пройдя через переднюю спайку). Пучок этот на своем пути книзу быстро истощается. Он доходит только до нижнегрудных сегментов. В последние годы показано, что волокна от клеток Беца занимают лишь небольшую часть пирамидного пучка, в состав которого входят волокна и из других зон коры больших полушарий.

Поражение пирамидного пути у человека проявляется более или менее значительными двигательными расстройствами в зависимости от обширности и интенсивности поражения. Двигательные акты, осуществляемые пирамидным путем, носят волевой характер, отличаются точностью, тонкостью и строгой изолированностью в противоположность автоматическим и диффузным движениям, связанным с деятельностью подкорковых центров. Пирамидный путь регулирует нижележащие, филогенетически более древние, биологически менее совершенные двигательные механизмы.

Tractus rubrospinalis, или монаковский пучок. Начинается в клетках красного ядра мозговой ножки. Выйдя из красного ядра, волокна монаковского пучка переходят на противоположную сторону, образуя перекрест Фореля, направляются через мост и продолговатый мозг в боковой столб спинного мозга и оканчиваются у клеток передних рогов. К настоящему времени выяснилось, что у человека физиологическое значение tr. rubrospinalis — ничтожно. Связывавшиеся с ним функции на самом деле осуществляются tractus reticulospinalis.

Tractus cortico-ponto-cerebello-dentato-rubroreticulospinalis. Состоит схематически из 7 нейронов. Путь этот берет начало в коре головного мозга, в передней части верхней и средней лобных извилин (tractus fronto-pontinus), или во второй и третьей височных извилинах (tractus temporo-pontinus), или

в коре теменной и затылочной области (tractus parietopontinus и occipito-pontinus). Первый нейрон доходит до собственных ядер моста. Отсюда начинается второй нейрон — tractus ponto-cerebellaris, который идет, перекрещиваясь, через среднюю ножку мозжечка и оканчивается в коре полушария мозжечка. Третий нейрон связывает кору мозжечка с зубчатым ядром. Четвертый нейрон (tractus dentorubralis) соединяет зубчатое ядро с красным ядром противоположной стороны, пройдя через верхнюю мозжечковую ножку. Пятый нейрон связывает красное ядро с ядрами ретикулярной формации (tractus rubroreticularis). Шестой нейрон образован ретикулоспинальным путем. Седьмой нейрон — периферический, общий конечный путь всех двигательных систем; от клеток переднего рога к мышце.

Tractus tectospinalis. Возникает в крыше среднего мозга, в ядрах переднего двухолмия. Волокна этого пучка огибают центральное серое вещество сильвиева водопровода, переходят на противоположную сторону, образуя перекрест Мейнерта, и спускаются вниз. Стволовый отдел мозга tractus tectospinalis проходит впереди fasciculus longitudinalis dorsalis: отсюда второе название этого пути — praedorsalis, предтыльный. В спинном мозге tractus tectospinalis лежит в переднем столбе, впереди прямого (неперекрещенного) пирамидного пучка. Он доходит только до уровня нижних сегментов шейного утолщения. Волокна пучка постепенно оканчиваются у клеток передних рогов спинного мозга своей стороны. Тектоспинальный пучок регулирует работу мышц, связанную с рефлекторными движениями головы и туловища в ответ на зрительные раздражения. Переднее двухолмие, дающее начало этому пучку, является одновременно первичным зрительным центром и получает волокна от tractus opticus.

Tractus vestibulospinalis. Вестибулоспинальный пучок берет начало от клеток ядра Дейтерса, лежащего на дне ромбовидной ямки, и, не перекрещиваясь, спускается вниз. В спинном мозге он занимает периферию переднего и бокового столба и постепенно оканчивается у клеток переднего рога шейной и верхнегрудной частей спинного мозга. Связанный с мозжечком и вестибулярной системой, с одной стороны, и с мышцами верхней части туловища — с другой, пучок этот осуществляет проведение рефлексов, направленных на сохранение равновесия тела и регуляцию мышечного тонуса.

Tractus reticulospinalis — ретикулоспинальный путь — берет начало от ядер ретикулярной формации покрышки ствола. Содержит как перекрещенные, так и неперекрещенные волокна. Располагаясь в боковом и частично переднем столбе спинного мозга, доходит до самых нижних отделов его и заканчивается у клеток передних рогов. Проводит моторные импульсы от подкорково-стволовых двигательных систем.

Fasciculus longitudinalis medialis (PNA), s. posterior. Задний продольный пучок состоит из нисходящих и восходящих волокон, связывающих между собой ядра задней комиссуры, ядра III, IV, VI и XI нервов, вестибулярные ядра и некоторые ядра ретикулярной формации. Вверх задний продольный пучок простирается, возможно, до таламуса. Книзу его можно проследить до шейного отдела спинного мозга, где он заканчивается на клетках передних рогов и ядер добавочного нерва. Волокна заднего продольного пучка расположены под дном

IV желудочка и сильвиева водопровода, где они собраны в два пучка по обе стороны средней линии. Задние продольные пучки связаны с корковыми центрами взора, с экстрапирамидной системой и составляют анатомическую основу сочетанных движений глаз и головы, возникающих, в частности, при стимуляции вестибуло-мозжечковой системы. **Fasciculus longitudinalis dorsalis (PNA)** берет свое начало из гипоталамуса и заканчивается, по-видимому, в дорсальном ядре блуждающего нерва.

АФФЕРЕНТНЫЕ (ВОСХОДЯЩИЕ) ПУТИ

Все чувствительные раздражения, воспринимаемые рецепторами спинномозговых чувствительных нервов, направляются в спинной мозг через задние корешки, в ганглиях которых лежат первые невроны всех видов чувствительности.

Волокна задних корешков можно делить по расстоянию, проходимому ими в спинном мозге, на короткие, средние и длинные.

Tractus spinothalamicus. Группа коротких волокон задних корешков, вступив в спинной мозг, подходит к клеткам заднего рога на той же стороне. Эти волокна вместе с клетками спинномозговых узлов, от которых они отходят, образуют периферический нейрон чувствительного пути для проведения болевого и температурного чувства (рис. 29). От клетки заднего рога начи-

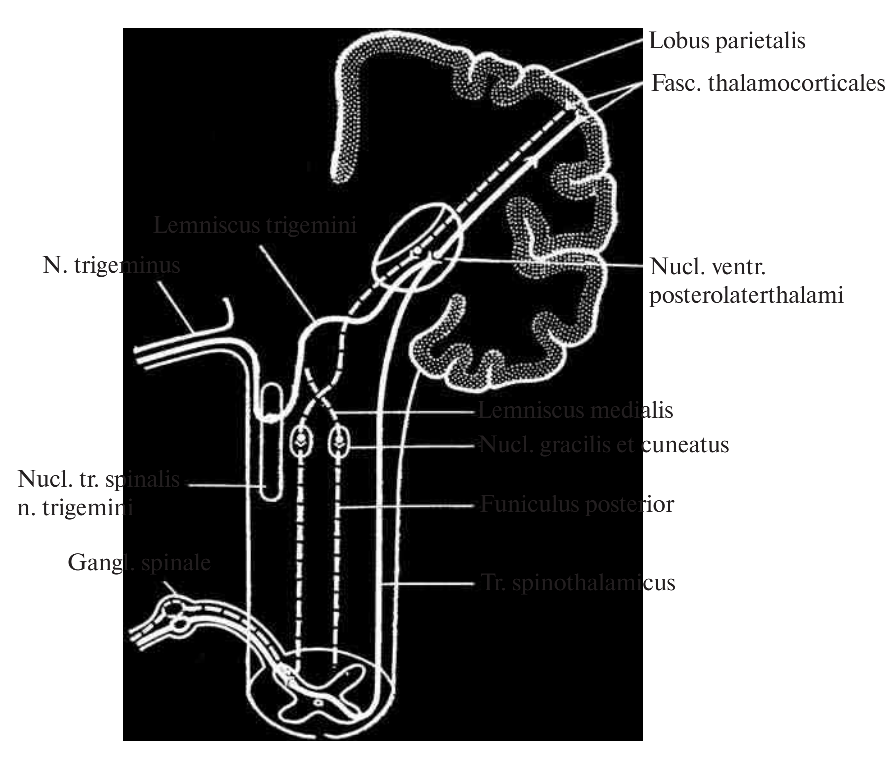


Рис. 29. Схема путей глубокой и поверхностной чувствительности (по Brain с изменениями)

нается второй нейрон, который переходит через переднюю спайку в боковой столб спинного мозга противоположной стороны и поднимается кверху в составе спиноталамического пучка — tractus spinothalamicus, волокна которого доходят до зрительного бугра. От зрительного бугра до чувствительной зоны коры большого мозга идет третий нейрон пути для болевого и температурного чувства. Весь путь, состоящий из трех нейронов, можно поэтому обозначить как tractus radico-spino-thalamo-corticalis. Функционирует он для противоположной стороны тела. Часть волокон спиноталамического тракта, проводящих тактильную чувствительность, располагается в переднем столбе (передний спиноталамический тракт).

Tractus spinocerebellaris anterior. Передний, или перекрещенный, спинномозжечковый пучок Говерса. Начинается от клеток, лежащих в боковой части основания заднего рога (ядро Кларка: nucl. thoracicus, PNA).

Отростки этих клеток идут в составе бокового столба спинного мозга противоположной стороны вместе с tractus spinothalamicus, занимая вентральную периферию бокового столба. Перекрещенный спинномозжечковый пучок идет через весь спинной мозг, продолговатый мозг, варолиев мост, огибает верхнюю мозжечковую ножку, вступает в передний мозговой парус, перекрещивается здесь, поворачивает назад и заканчивается в коре нижнего червя мозжечка. Совершив перекрест дважды — в спинном мозге и в переднем мозговом парусе, tractus spinocerebellaris anterior функционирует гомолатерально.

Tractus spinocerebellaris posterior. Начинается также от клеток ядра Кларка. Отростки этих клеток вступают в боковой столб спинного мозга той же стороны и направляются кверху под названием прямого мозжечкового пучка Флексига — tractus spinocerebellaris posterior. Через нижние мозжечковые ножки пучок Флексига доходит до верхнего червя мозжечка. Спиномозжечковые пути проводят к мозжечку импульсы (неосознаваемые), регистрирующие положение и движение мышц и суставов, являясь частью рефлекторного аппарата для функции равновесия.

Tractus radico-bulbo-thalamo-corticalis. Длинные волокна задних корешков, вступив в спинной мозг, непосредственно попадают в задние столбы его, образуя пучки Голля (fasciculus gracilis) и Бурдаха (fasciculus cuneatus), и поднимаются кверху, нигде не прерываясь, до продолговатого мозга, где они оканчиваются в nucleus gracilis и nucleus cuneatus. Пучок Голля содержит длинные заднекорешковые волокна из нижней половины тела, пучок Бурдаха — из верхней половины (от 4-го грудного сегмента и выше). Длинные заднекорешковые волокна (пучки Голля и Бурдаха) с клетками спинномозговых узлов, от которых они отходят, образуют периферические нейроны большого чувствительного пути, идущего от периферии тела до сенсорной области коры головного мозга.

Второй нейрон этого пути, начавшись в клетках ядер пучков Голля и Бурдаха, переходит на противоположную сторону, образуя так называемую медиальную петлю, и доходит до наружного ядра зрительного бугра — fasciculus bulbothalamicus. Третий нейрон соединяет латеральное ядро зрительного бугра с чувствительной областью коры — fasciculus thalamocorticalis.

Трехнейронный путь через медиальную петлю — tractus radico-bulbo-thalamo-corticalis — служит для проведения мышечно-суставной, вибрационной[1], тактильной, двухмерно-пространственной, дискриминационной, стереогностической чувствительности и чувства давления. Указанные модальности обозначаются как гностическая, или эпикритическая, чувствительность в отличие от витальной, или протопатической, чувствительности, к которой относят чувство боли и температуры.

В спинном мозге этот путь не перекрещивается, поэтому пучки Голля и Бурдаха функционируют для одноименной половины тела.

Перекрест совершает второй нейрон, известный под названием медиальной петли.

Lemnicus medialis. Медиальная петля возникает из ядер пучков Голля и Бурдаха. Осевоцилиндрические отростки клеток этих ядер огибают дугообразно центральное серое вещество и впереди него взаимно перекрещиваются, образуя на месте перекреста так называемый шов — raphe. Этот перекрест петель (decussatio lemniscorum) называется верхним, или чувствительным, перекрестом в отличие от перекреста пирамид (двигательного), расположенного в нижних отделах продолговатого мозга. Совершив перекрест в шве, волокна петли меняют свой горизонтальный ход на вертикальный.

В нижней части варолиева моста петля располагается на границе между основанием и покрышкой. В средней и верхней частях моста петля все больше отходит от средней линии, примыкая наружным краем к боковой петле. В области мозговой ножки петля проходит через покрышку, имея форму запятой, обращенной выпуклостью к периферии покрышки. Пройдя средний мозг, медиальная петля вместе с волокнами спиноталамического пучка вступает в наружное ядро зрительного бугра.

Глава XII
ОРГАНЫ ЧУВСТВ

Обонятельный анализатор. Начальной частью обонятельного анализатора является обонятельная клетка, залегающая среди эпителиальных элементов слизистой оболочки носа. У собаки насчитывается до 225 млн обонятельных клеток, у человека — 60 млн. Обонятельная клетка имеет два отростка: периферический и центральный. Первый свободно выступает на поверхности слизистой оболочки, второй переходит в безмякотное волокно, которое проходит через lamina cribrosa ossis ethmoidei и проникает в составе fila olfactoria (обонятельные ниточки) к обонятельной луковице (bulbus olfactorius). От клеток обонятельной луковицы начинается второй нейрон, который в составе обонятельного канати-

[1] Вибрационная чувствительность проводится и по боковым столбам. Так, нарушение чувства вибрации может наблюдаться при повреждении пирамидного пучка, а в то же время оно может сохраняться при утраченной суставно-мышечной чувствительности.

ка — tractus olfactorius — идет кзади. Позади trigonum olfactorium обонятельные волокна переходят в наружную обонятельную полоску и достигают коры в области uncus gyri parahippocampalis.

Часть обонятельных волокон не доходит до коры и заканчивается в нервных клетках tractus olfactorii, обонятельной полоски и переднего продырявленного пространства. Все эти образования связаны с обонятельными центрами своего и противоположного полушария. Аксоны клеток обонятельной коры направляются в область эпиталамуса и гипоталамуса, где они вступают в связь с вегетативными центрами. Обонятельный рецептор, как и вкусовой, относится к «химическим» органам чувств. Чувствительность ресничек обонятельных клеток поразительно велика. Пороговая чувствительность обонятельных клеток измеряется несколькими молекулами вещества. Иными словами, воспринимаемая обонятельным рецептором концентрация некоторых веществ составляет порог величины, равный миллионным долям миллиграмма на 1 м^3 воздуха.

Зрительный анализатор. Световые раздражения воспринимаются светочувствительным слоем сетчатки, так называемым слоем палочек и колбочек, клетки которого содержат зрительный пурпур. Под влиянием света он посылает специфические импульсы биполярным клеткам второго слоя сетчатки, которые в свою очередь вступают в контакт с клетками третьего слоя сетчатки — ганглиозными клетками. Осевоцилиндрические отростки ганглиозных клеток сетчатки составляют в совокупности зрительный нерв — n. opticus, который через foramen opticum проходит в полость черепа и направляется к перекресту зрительных нервов — chiasma opticum. В хиазме перекрещиваются не все волокна зрительного нерва, а только те из них, которые связаны с внутренней (носовой) половиной сетчатки. Позади хиазмы идет зрительный канатик — tractus opticus, волокна которого направляются к первичным зрительным центрам: corpus geniculatum laterale, pulvinar thalami optici и colliculus superior. От corpus geniculatum laterale начинается последний, центральный, нейрон зрительного пути, идущий в составе пучка Грациоле к коре головного мозга, к центру зрения, расположенному по краям sulcus calcarinus.

Ввиду того что волокна зрительного нерва перекрещиваются в хиазме не полностью, а на другую сторону переходят только волокна, идущие от внутренней половины сетчатки, волокна же от наружной (височной) половины сетчатки вступают в tractus opticus своей стороны, каждый зрительный канатик содержит волокна, идущие от одноименных половин обеих сетчаток. Правый tractus opticus содержит волокна, идущие от правых половин обеих сетчаток, левый tractus opticus — от левых половин обеих сетчаток. Функция pulvinar пока неясна.

Третьим пунктом окончания волокон зрительного канатика является, как уже было упомянуто, переднее двухолмие, которое к собственно зрительной функции никакого отношения не имеет (переднее двухолмие не дает от себя волокон, идущих к коре большого мозга).

Вступающие в переднее двухолмие зрительные волокна осуществляют подкорковые рефлексы, возникающие в ответ на световое раздражение. Берущий

начало в переднем двухолмии тектоспинальный пучок, возможно, выполняет функцию эфферентного аппарата этих рефлексов.

Долгое время предполагали, что переднее двухолмие участвует в зрачковом рефлексе, однако разрушение этого образования не влечет за собой потери реакции зрачков на свет. В настоящее время имеются основания полагать, что зрачковые волокна зрительного канатика, вступая в ручку переднего двухолмия, достигают так называемой претектальной области (области, лежащей между передним двухолмием и зрительным бугром); в клетках претектальной области начинается вставочный нейрон, идущий через заднюю комиссуру к мелкоклеточному ядру глазодвигательного нерва, от этого ядра, прерываясь в ресничном узле, идет эфферентная часть сложной дуги зрачкового рефлекса.

Слуховой анализатор. Периферические нейроны слухового пути, связанные с рецепторами для слуховых раздражений, образуются клетками gangl. spirale, располагающегося в улитке внутреннего уха. Центральные отростки этих клеток направляются в составе восьмого нерва к nuclei cochleares ventralis et dorsalis, где заканчивается первый нейрон слухового пути.

Отсюда импульсы, вызванные слуховыми раздражениями, идут к первичным центрам слуха двумя путями: через латеральную петлю — lemniscus lateralis или через трапециевидное тело — corpus trapezoideum. Первичными, или подкорковыми, центрами слуха являются corpus geniculatum mediale и colliculus inferior tecti.

Последний нейрон слухового пути соединяет первичные центры слуха с корковым анализатором, расположенным в коре височной доли. Вследствие неполного перекреста центральных слуховых путей в варолиевом мосту периферический аппарат слуха оказывается связанным с корой обоих полушарий. Выпадение функции центральных слуховых путей на одной стороне не сопровождается поэтому резко выраженными расстройствами слуха.

Вкусовой анализатор. Вкусовые ощущения с передних двух третей языка проводятся по n. lingualis, с задней трети языка и с мягкого нёба — по n. glossopharyngeus.

По n. lingualis вкусовые волокна поднимаются кверху, затем, отделившись от него, переходят в барабанную струну — chorda tympani, с которой проникают в барабанную полость и фаллопиев канал.

В фаллопиевом канале вкусовые волокна сливаются с n. facialis и в его стволе идут до gangl. geniculi. Отсюда они переходят в состав одиночного канатика — fasciculus solitarius — и постепенно заканчиваются в клетках сопровождающего его серого вещества.

От ядра fasciculi solitarii начинается центральный нейрон вкусового пути, идущий к корковому центру вкуса, расположенному, по мнению одних авторов, в uncus gyriarahippocampalis, по мнению других, — в operculum, где находятся двигательные и чувствительные центры рта и языка.

Вкусовые волокна языкоглоточного нерва берут свое начало из gangl. jugulare и gangl. petrosum. В составе корешка IX нерва они вступают в продолговатый мозг, где присоединяются к волокнам fasciculus solitarius.

Глава XIII
ОБОЛОЧКИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

ОБОЛОЧКИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Головной мозг одет тремя оболочками. Самой наружной из них является твердая мозговая оболочка — dura mater, или pachymeninx; под ней лежит паутинная оболочка — arachnoidea, под паутинной оболочкой, непосредственно примыкая к мозгу, выстилая все его борозды, расположена мягкая мозговая оболочка — pia mater. Arachnoidea и pia mater вместе образуют leptomeninx.

Пространство между dura mater и arachnoidea носит название субдурального пространства — cavum subdurale. Между arachnoidea и pia mater находится субарахноидальное пространство — cavum subarachnoidal.

Твердая мозговая оболочка — dura mater — состоит из двух пластинок плотной соединительной ткани. Наружная пластинка служит одновременно надкостницей полости черепа. Проникая в отверстия черепа, через которые выходят нервы, она охватывает их в виде влагалища. Внутренняя пластинка вступает в непосредственную связь с головным мозгом. Твердая оболочка снабжена нервами и сосудами. Она отдает отростки.

Серповидный отросток большого мозга — falx cerebri. Он расположен отвесно между обоими полушариями головного мозга. Начинаясь спереди от cristae frontalis решетчатой кости, большой серповидный отросток верхним своим краем прикрепляется к боковым ребрам сагиттального шва и доходит до protuberantia occipitalis interna.

Серповидный отросток мозжечка — falx cerebelli, начинается от protuberantiae occipitalis internae и идет к foramen occipitale magnum, проникая между обоими полушариями мозжечка.

Мозжечковая палатка, или намет мозжечка — tentorium cerebelli — отделяет дорсальную поверхность мозжечка от нижней поверхности затылочных долей полушарий. В вырезке мозжечкового намета (incisura tentorii) проходит средний мозг.

Диафрагма турецкого седла — diaphragma sellae. Этот небольшой отросток твердой мозговой оболочки натянут над турецким седлом. Под отростком лежит гипофиз. В середине диафрагмы имеется отверстие, через которое проходит воронка гипофиза.

Пазухи (синусы) твердой мозговой оболочки. Между листками твердой мозговой оболочки и ее отростков расположены пазухи, представляющие вместилище венозной крови.

Sinus sagittalis superior — верхняя сагиттальная пазуха, проходит по выпуклому краю большого серповидного отростка твердой мозговой оболочки. Она идет от cristae frontalis вдоль sulcus sagittalis черепа назад, постепенно увеличиваясь в объеме, и у protuberantia occipitalis interna вливается в sinus transversus.

Sinus sagittalis inferior — нижняя сагиттальная пазуха, проходит по нижнему краю большого серповидного отростка и впадает в sinus rectus.

Sinus transversus — поперечная пазуха, самая крупная из всех венозных пазух. Она расположена в sulcus transversus затылочной кости и sulcus sigmoideus височной кости. Последний участок получил название sinus sigmoideus. Отсюда пазуха спускается к foramen jugulare и переходит в bulbus superior v. jugularis.

Sinus rectus — прямая пазуха, лежит между верхней поверхностью мозжечкового намета и местом прикрепления нижнего края большого серповидного отростка.

Sinus cavernosus — пещеристая пазуха, помещается на боковой поверхности турецкого седла. В ее наружной стенке залегают n. oculomotorius, n. trochlearis, n. ophthalmicus и n. abducens. Внутри пещеристой пазухи проходят a. carotis interna со своим симпатическим сплетением. В пещеристую пазуху впадает v. ophthalmica superior. Обе пещеристые пазухи анастомозируют посредством sinus intercavernosus anterior — образования, лежащего впереди гипофиза, и sinus intercavernosus posterior, лежащего позади гипофиза. Благодаря анастомозам получается «циркулярный синус», окружающий со всех сторон придаток мозга.

Sinus petrosus superior — верхняя каменистая пазуха, расположена по верхнему краю пирамиды височной кости. Она соединяет sinus cavernosus с sinus transversus.

Sinus petrosus inferior — нижняя каменистая пазуха, лежит в одноименной борозде и соединяет sinus cavernosus с bulbus v. jugularis superior.

Sinus occipitalis — затылочная пазуха, охватывает боковые края большого затылочного отверстия и вливается в sinus sigmoideus.

Место слияния sinus transversus, sagittalis superior, rectus и occipitalis расположено на уровне крестообразного возвышения затылочной кости, eminentiae cruciatae, и называется confluens sinuum — стоком пазух.

Паутинная оболочка и ее цистерны. Паутинная оболочка — arachnoidea — тонкая соединительнотканная оболочка, расположенная между dura mater и pia. Наружная поверхность паутинной оболочки покрыта эндотелием. Она рыхло соединена с dura mater церебральными венами, впадающими в синусы твердой мозговой оболочки. Наружная поверхность arachnoideae образует внутреннюю стенку субдурального пространства. Внутренняя поверхность паутинной оболочки шероховата, обращена к мягкой мозговой оболочке и связана с ней многочисленными перекладинами, перепонками, покрытыми эндотелием. Arachnoidea лишена сосудов. Над мозговыми извилинами паутинная и мягкая мозговые оболочки сливаются друг с другом, образуя одну общую оболочку. На уровне борозд arachnoidea отделена от pia mater: паутинная оболочка перекидывается с поверхности одной извилины на поверхность другой, мягкая же оболочка проникает во все борозды и щели. Благодаря этому между обеими оболочками, в области борозд и щелей мозга, образуются полости, называемые субарахноидальными цистернами — cisternae subarachnoidales, наполненные цереброспинальной жидкостью.

Наиболее крупными являются следующие цистерны: а) cisterna cerebellooblongata, или cisterna cerebri magna, большая цистерна мозга, расположенная между нижней поверхностью мозжечка и дорсальной поверхностью продолговатого мозга; б) cisterna fossae lateralis cerebri, расположенная в области силь-

виевой щели; в) cisterna chiasmatis, расположенная в области перекреста зрительных нервов; г) cisterna interpeduncularis, расположенная между ножками мозга.

Все цистерны мозга сообщаются между собой и с субарахноидальным пространством головного и спинного мозга. Наибольшее клиническое значение имеет cisterna cerebri magna.

В эту полость проникает игла при субокципитальной пункции, производимой для получения цереброспинальной жидкости. Здесь нередко развиваются и болезненные изменения в оболочках мозга, образующих стенки цистерны.

Пахионовы грануляции — granulationes arachnoidales, расположенные на наружной поверхности паутинной оболочки, главным образом по бокам sinus sagittalis superior и около других пазух, представляют собой вывороты паутинной оболочки. Эти вывороты, или ворсинки, паутинной оболочки выпячиваются в нижнюю стенку венозных пазух, истончают ее, всю толщу твердой мозговой оболочки и даже кости черепа. Через пахионовы грануляции субарахноидальное пространство головного мозга сообщается с венозными пазухами.

Вдавления, образуемые в костях черепа пахионовыми грануляциями, носят название ямок пахионовых грануляций. Пахионовы грануляции имеются только у взрослых людей. У детей их заменяют микроворсины, пятна и холмики паутинной оболочки — рудименты пахионовых грануляций.

Мягкая мозговая оболочка — pia mater — обильно снабжена сосудами и потому носит название сосудистой оболочки. Она богата также и нервами. Мягкая оболочка непосредственно примыкает к поверхности головного мозга, заходя во все борозды и углубления его. Через pia mater внутрь мозгового вещества проходят сосуды, причем мягкая мозговая оболочка образует для них влагалища. Между стенкой сосуда и влагалищем мягкой мозговой оболочки образуется периваскулярное пространство, сообщающееся с подпаутинным пространством. Мягкая оболочка проникает в виде сложенного вдвое листка в полость желудочков, принимая участие в образовании telae chorioideae и plexus chorioidei желудочков.

Физиологическая роль оболочек мозга. Оболочки головного мозга выполняют важную физиологическую роль, защищая ткань мозга от воздействия на нее различных вредностей. Для механической защиты особенно большое значение имеет плотная твердая мозговая оболочка с ее отростками, а также система цистерн, которыми головной мозг обложен как водяными подушками.

Arachnoidea и pia mater являются основными частями в системе циркуляции цереброспинальной жидкости, а сосудистое сплетение желудочков — главным органом, продуцирующим эту жидкость. Оболочки головного мозга, кроме того, активно защищают паренхиму мозга от воздействия на нее инфекционно-токсических вредностей.

ОБОЛОЧКИ СПИННОГО МОЗГА

Спинной мозг также окружен тремя оболочками: твердой, паутинной и мягкой.

Dura mater spinalis состоит из двух листков. Между этими листками имеется пространство — cavum epidurale, содержащее жировую ткань и венозные сплетения. Твердая мозговая оболочка одевает со всех сторон спинной мозг, тянется за conus medullaris, cauda equina и переходит в надкостницу копчика. Dura mater образует плотное влагалище для всех проходящих через нее спинномозговых корешков и покрывает каждый спинномозговой узел.

Внутренняя поверхность твердой мозговой оболочки обращена к наружной поверхности паутинной, будучи отделена от нее капиллярной щелью — cavum subdurale.

Ligamentum denticulatum — зубчатая связка — соединяет dura mater spinalis с мягкой мозговой оболочкой. Зубчатая связка представляет собой фиброзную ленту, вертикально и фронтально расположенную по всему длиннику спинного мозга. Связка эта имеет 19–23 зубца. От спинного мозга она отходит между передними и задними корешками. Зубчатая связка поддерживает спинной мозг.

Arachnoidea spinalis отделена от твердой мозговой оболочки субдуральным пространством, от мягкой мозговой оболочки подпаутинным пространством — cavum subarachnoidal. Arachnoidea spinalis на всем протяжении спинного мозга отделена от мягкой оболочки значительным слоем жидкости, выполняющей субарахноидальное пространство. Зубчатая связка вместе с покрывающей ее паутинной оболочкой делит cavum subarachnoidal на передний и задний отделы. Задний отдел в свою очередь делится на правую и левую половины посредством паутинной перегородки, отходящей от sulcus medianus posterior кзади.

Pia mater spinalis плотно сращена с поверхностью спинного мозга. Мягкая мозговая оболочка здесь, как и в головном мозге, богата сосудами и нервами. Сосуды спинного мозга, проникая в глубь органа, увлекают с собой мягкую мозговую оболочку, образующую пиальные влагалища вокруг сосудов. Периваскулярные щели находятся в связи с субарахноидальным пространством спинного мозга.

Глава XIV

КРОВОСНАБЖЕНИЕ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА ГОЛОВНОГО МОЗГА

Головной мозг снабжается кровью из двух пар артерий: одну пару образуют a. vertebralis той и другой стороны, другую пару — правая и левая a. carotis interna (рис. 30).

Arteria vertebralis. Позвоночная артерия является первой и самой крупной ветвью подключичной артерии (a. subclavia). A. vertebralis отходит от подключичной артерии на уровне поперечного отростка VII шейного позвонка, вступает в отверстие поперечного отростка VI шейного позвонка и поднимается кверху по каналу поперечных отростков до уровня II шейного позвонка. На уровне II шейного позвонка позвоночная артерия поворачивает назад, направляется к foramen transversarium атланта, проходит его и ложится в sulcus a. vertebralis.

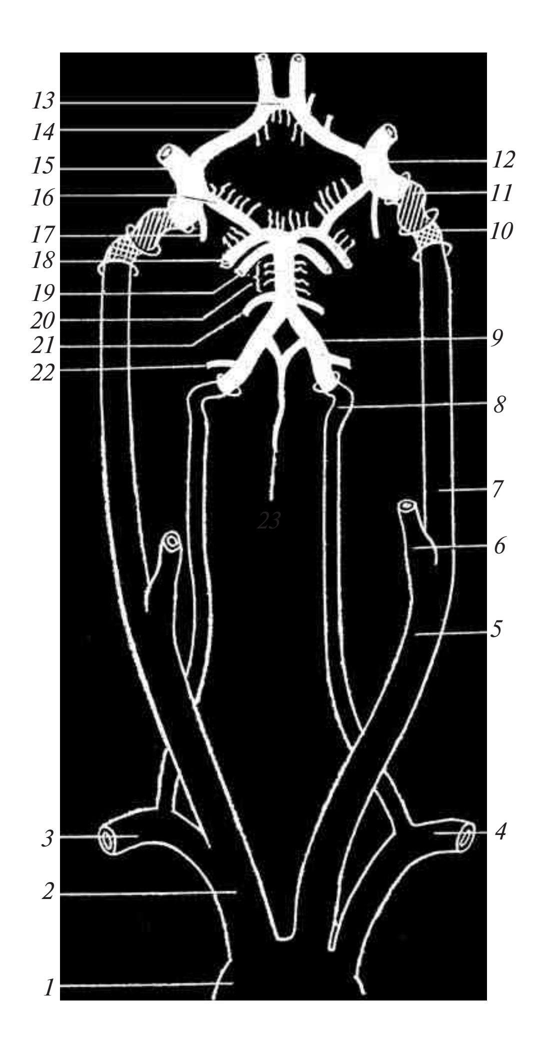


Рис. 30. Схема кровоснабжения мозга (по Hausman):

1 — аорта; *2* — плечемозговой ствол; *3* — правая подключичная артерия; *4* — левая подключичная артерия; *5* — общая сонная артерия; *6* — наружная сонная артерия; *7* — внутренняя сонная артерия; *8* — позвоночная артерия на шее; *9* — позвоночная артерия в черепе; *10* — внутренняя сонная артерия в височной кости; *11* — внутренняя сонная артерия в пещеристой пазухе; *12* — внутренняя сонная артерия в полости черепа; *13* — передняя соединительная артерия; *14* — передняя мозговая артерия; *15* — средняя мозговая артерия; *16* — задняя соединительная артерия; *17* — передняя ворсинчатая артерия; *18* — задняя мозговая артерия; *19* — верхняя мозжечковая артерия; *20* — мостовые ветви; *21* — передняя нижняя мозжечковая артерия; *22* — задняя нижняя мозжечковая артерия; *23* — передняя спинальная артерия

Затем она поворачивает вперед и вверх и через большое затылочное отверстие проходит в полость черепа, прободая membrana atlanto-occipitalis и твердую мозговую оболочку.

В полости черепа от каждой позвоночной артерии отходят передняя и задняя спинальные артерии — aa. spinales anterior et posterior и нижняя задняя мозжечковая артерия — a. cerebelli, inferior posterior.

У заднего края варолиева моста обе позвоночные артерии сливаются, образуя основную артерию — a. basilaris.

Arteria basilaris. Лежит обычно в sulcus basilaris pontis, на блюменбаховом скате затылочной и клиновидной костей. От нее отходят две пары крупных артерий: передняя нижняя мозжечковая артерия — a. cerebelli inferior anterior и верхняя мозжечковая артерия — a. cerebelli superior, а также артерия лабиринта (a. labirinthi) и ветви к мосту (rami ad pontem).

У переднего края варолиева моста основная артерия распадается на две задние мозговые артерии — aa. cerebri posteriores.

Arteria carotis interna. Внутренняя сонная артерия отходит от общей сонной артерии и через foramen caroticum входит в canalis caroticus пирамиды височной кости. По выходе из костного канала a. carotis interna на уровне дна турецкого седла вступает в sinus cavernosus твердой мозговой оболочки. Выйдя из пещеристой пазухи, артерия отдает ветвь — a. opthalmica, уходящую в глазницу, а затем делится на среднюю и переднюю мозговые артерии — a. cerebri media и a. cerebri anterior.

Circulus arteriosus cerebri (Willisii). Arteria carotis interna соединяется с a. cerebri posterior посредством a. communicans posterior — задней соединительной артерии. A. cerebri anterior той и другой стороны также соединяются между собой посредством a. communicans anterior — передней соединительной артерии. Благодаря этим анастомозам на основании мозга образуется виллизиев артери-

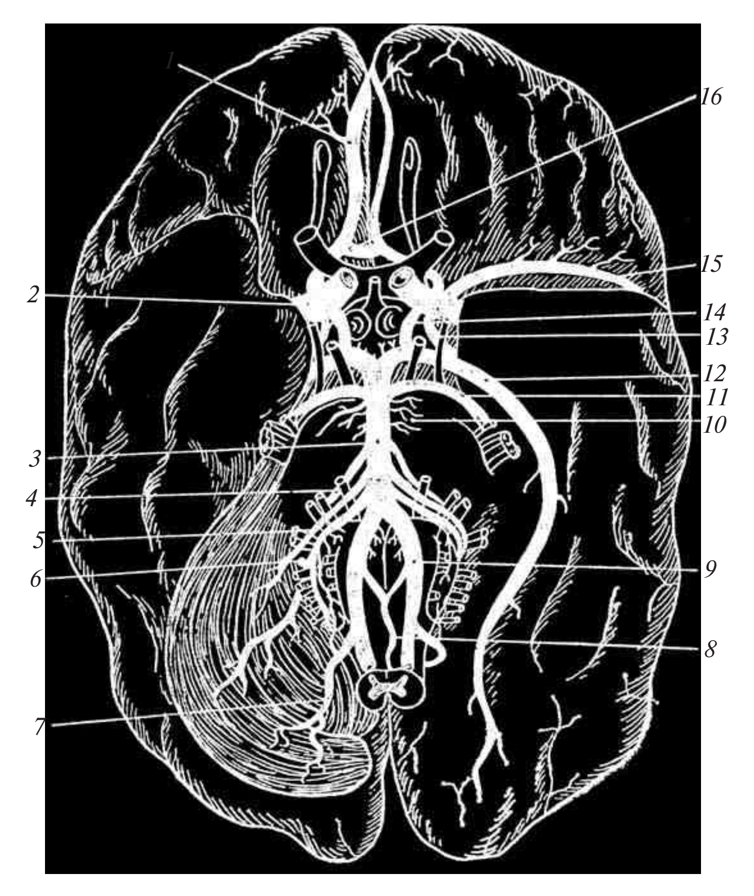


Рис. 31. Артерии основания мозга (слева полушарие мозжечка удалено):

1 — передняя мозговая артерия; *2* — внутренняя сонная артерия; *3* — основная артерия; *4* — короткая огибающая артерия; *5* — артерия лабиринта; *6* — нижнепередняя мозжечковая артерия; *7* — нижнезадняя мозжечковая артерия; *6* — передняя спинальная артерия; *9* — позвоночная артерия; *10* — парамедианные артерии; *11* — верхняя мозжечковая артерия; *12* — задняя мозговая артерия; *13* — передняя ворсинчатая артерия; *14* — задняя соединительная артерия; *15* — средняя мозговая артерия; *16* — передняя соединительная артерия

альный круг (или, вернее, многоугольник). В его состав входят обе внутренние сонные артерии, задние соединительные артерии, развилка основной артерии, задние мозговые артерии, передние мозговые артерии и передние соединительные артерии (рис. 31).

В circulus arteriosus cerebri система позвоночной артерии сообщается с системой внутренней сонной артерии. Располагается многоугольник вокруг зрительного перекреста, серого бугра с воронкой и гипофизом и сосковидных тел.

Arteria cerebri anterior уже в пределах виллизиева многоугольника отдает несколько мелких веточек — rami centrales (PNA), которые проникают через substantia perforata anterior в глубь мозга и питают часть головки хвостатого тела. A. cerebri anterior лежит на медиальной поверхности полушария на самом мозолистом теле или выше его. Она снабжает артериальной кровью главным образом медиальную поверхность полушария, от лобного полюса до sulcus parietooccipitalis, но ее ветви заходят также и на орбитальный участок основания мозга, и на латеральную поверхность лобного полюса, верхней лобной извилины и парацентральной дольки.

Периферические ветви передней мозговой артерии анастомозируют с ветвями средней и задней мозговой артерий, а иногда переходят даже на другое полушарие.

Arteria cerebri media. Самая крупная мозговая артерия (рис. 32, 33). Лежит в сильвиевой борозде, откуда ее старое название — a. fossae Sylvii. A. cerebri media питает центральные узлы полушария и внутреннюю капсулу, всю латеральную поверхность полушария (за исключением областей, питаемых передней и задней мозговыми артериями) — нижнюю и среднюю лобные извилины, переднюю и заднюю центральные извилины, gyrus supramarginalis и gyrus angularis, островок и наружную поверхность височной доли.

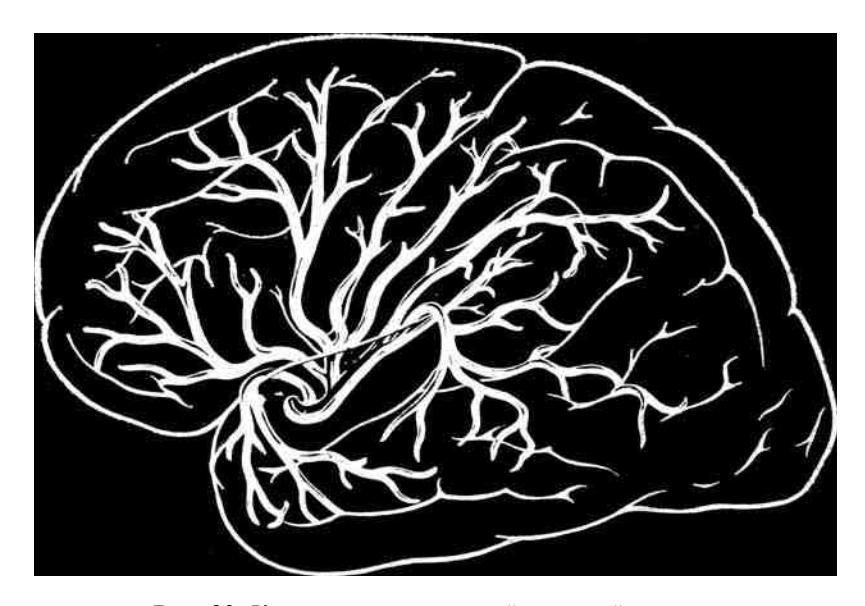


Рис. 32. Корковые ветви средней мозговой артерии



Рис. 33. Корковые ветви передней (*1*) и задней (*2*) мозговых артерий

Таким образом, средняя мозговая артерия снабжает кровью двигательную зону коры, ее чувствительную зону, центры речи и корковый центр слуха.

Средняя мозговая артерия в пределах виллизиева многоугольника отдает на протяжении первых 2 см несколько тонких стволиков rami centrales (PNA). Эти периферические артерии, прободая боковые части substantiae perforatae anterioris, проникают внутрь мозга, где снабжают кровью центральные узлы и внутреннюю сумку (рис. 34, 35).

Наиболее крупными из этих перфорирующих артерий являются aa. lenticulo-opticae и aa. lenticulo-striatae (rami striati, PNA).

Arteria cerebri posterior. Васкуляризирует нижнюю часть височной, латеральную, медиальную и нижнюю поверхности затылочной доли. Периферические ветви задней мозговой артерии анастомозируют с ветвями других мозговых артерий.

Артерии мозжечка объединяются в три пары: верхнюю — a. cerebelli superior, переднюю нижнюю — a. cerebelli interior anterior и заднюю нижнюю — a. cerebelli inferior posterior. Первые две артерии отходят от basilaris, а третья — от a. vertebralis. Области, питаемые каждой из этих артерий, не очень резко отграничены. Варьируют также и диаметры сосудов. Наиболее крупным сосудом мозжечка является задняя нижняя мозжечковая артерия, отдающая многочисленные ветви для полушарий и нижнего червя мозжечка. Все три артерии каждой половины мозжечка соединены между собой крупными анастомозами.

Артерии продолговатого мозга. Продолговатый мозг получает кровь из бульбарных артерий — rami bulbares, отходящих от a. vertebralis, спинальных и мозжечковых артерий. Артериальные стволики продолговатого мозга делятся на корешковые артерии и срединные.

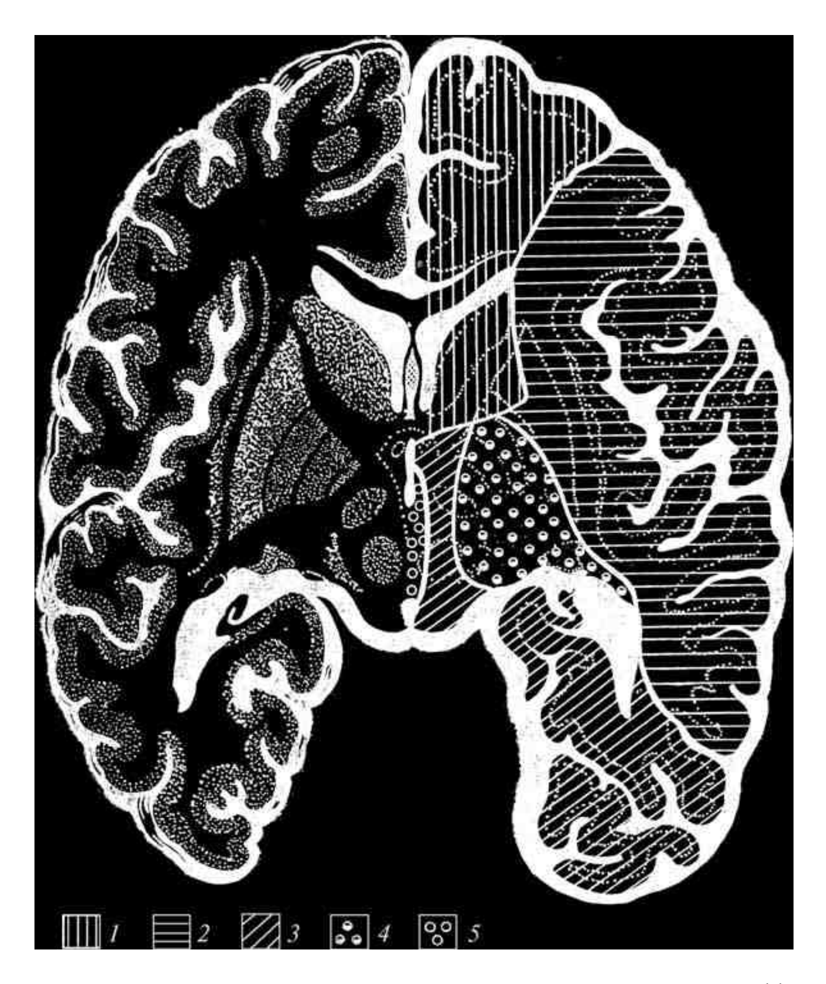


Рис. 34. Схема васкуляризации полушарий головного мозга (по Joschko):
1 — передняя мозговая артерия; *2* — средняя мозговая артерия; *3* — задняя мозговая артерия; *4* — передняя ворсинчатая артерия (иногда передняя и задняя мозговые артерии); *5* — ветви основной артерии

Корешковые артерии идут к корешкам нервов, берущих начало в продолговатом мозге. Срединные артерии питают ядра краниальных нервов от XII до V, а также серые скопления среднего мозга. От a. spinalis anterior отходит в глубь fissurae medianae anterioris продолговатого мозга ряд веточек — aa. sulci, питающих пирамиды, оливы, медиальную петлю и ядро подъязычного нерва.

Arteria cerebelli inferior posterior питает боковой отдел нижней части продолговатого мозга, включающий мозжечковые пути, tractus vestibulo-spinalis, fibrae arcuatae internae, tractus spinothalamicus, нисходящий корешок тройничного нерва и отчасти двигательное ядро блуждающего нерва.

Вены головного мозга. Поверхностные вены собирают кровь из мозговой коры и вливаются в пазухи твердой мозговой оболочки. Глубокие вены собирают кровь из базальных ганглиев и желудочков в большую вену мозга (Галена) — v. cerebri magna, впадающую в sinus rectus.

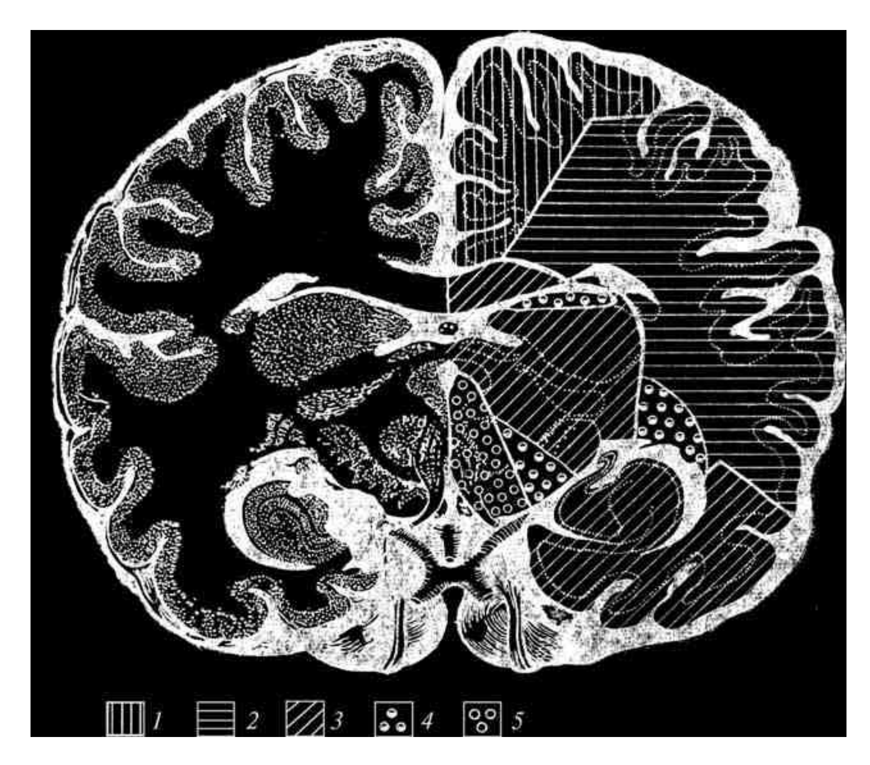


Рис. 35. Схема васкуляризации полушарий головного мозга (по Joschko). Обозначения те же, что на рис. 34

СОСУДЫ СПИННОГО МОЗГА

Непосредственное кровоснабжение спинного мозга осуществляется передними и задними спинальными артериями.

Arteriae spinales anteriores отходят от позвоночных артерий еще в полости черепа. На верхнем конце спинного мозга они сливаются в непарную a. spinalis anterior, идущую вдоль fissurae medianae anterioris.

Arteriae spinales posteriores отходят от позвоночньк артерий немного ниже передних артерий. Эти артерии не сливаются.

Исследования последнего времени внесли существенные исправления в эти старые взгляды на артериальное снабжение спинного мозга. Оказалось, что передняя и задняя спинномозговые артерии являются не непрерывными магистралями, а только конечными (восходящими и нисходящими) ветвями корешковых артерий.

По данным Д.К. Богородинского и А.А. Скоромца (1973), артериальная система спинного мозга состоит из двух бассейнов: верхнего и нижнего (рис. 36). Верхний бассейн получает кровь из позвоночных и некоторых других ветвей подключичных артерий, а нижний — из сегментарных ветвей аорты и подчревных артерий (a. a. intercostales, lumbales и т.д.).

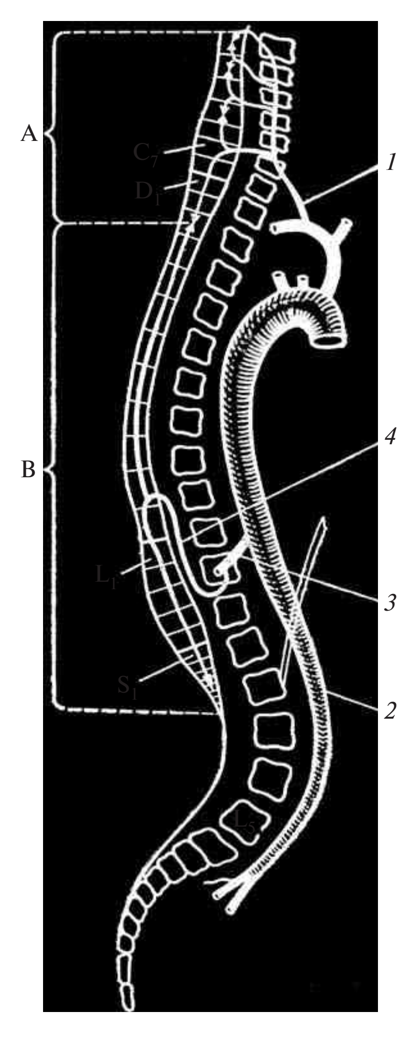


Рис. 36. Артериальные бассейны спинного мозга (по Д.К. Богородинскому и А.А. Скоромцу):

А — верхний; В — нижний; *1* — позвоночная артерия; *2* — аорта; *3* — межреберная артерия; *4* — артерия Адамкевича

Конечные ветви указанных артериальных приводов спинного мозга под названием радикуломедуллярных артерий сливаются с передней и задними спинальными артериями. Число и выраженность радикуломедуллярных артерий весьма вариабельны. Нижняя половина грудного отдела и весь пояснично-крестцовый отдел спинного мозга кровоснабжается самой крупной радикуломедуллярной артерией — a. radicularis anterior magna (артерия поясничного утолщения, артерия Адамкевича), которая чаще подходит к спинному мозгу на уровне D_9–D_{12} сегментов. Передние $^4/_5$ поперечника спинного мозга получают кровь главным образом из системы передней спинальной артерии (a. a. sulci).

Передние и задние спинальные артерии анастомозируют между собой, образуя артериально-сосудистый венец, окаймляющий периферию спинного мозга. От этого венца — vasocorona — отходят веточки, питающие белое вещество спинного мозга и большую часть задних рогов (рис. 37).

Вены спинного мозга. Из капилляров венозная кровь собирается главным образом в две крупные внутренние вены — vv. centrales. Наружные вены спинного мозга сопутствуют спинальным артериям. Они тесно связаны с венозными сплетениями позвоночного канала — plexus venosi vertebrales interni anteriores et posteriores.

СОСУДЫ ОБОЛОЧЕК ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Arteria meningea anterior. Передняя артерия твердой мозговой оболочки отходит от передней решетчатой артерии — a. ethmoidalis anterioris, относящейся к руслу внутренней сонной артерии, и питает твердую мозговую оболочку в области передней черепной ямки.

Arteria meningea media. Средняя артерия твердой мозговой оболочки — наиболее крупная из всех артерий твердой мозговой оболочки. Является ветвью внутренней челюстной артерии — a. maxilaris internae, принадлежащей системе наружной сонной артерии. В полость черепа средняя артерия твердой оболочки попадает через остистое отверстие — foramen spinosum в угловой ости большого

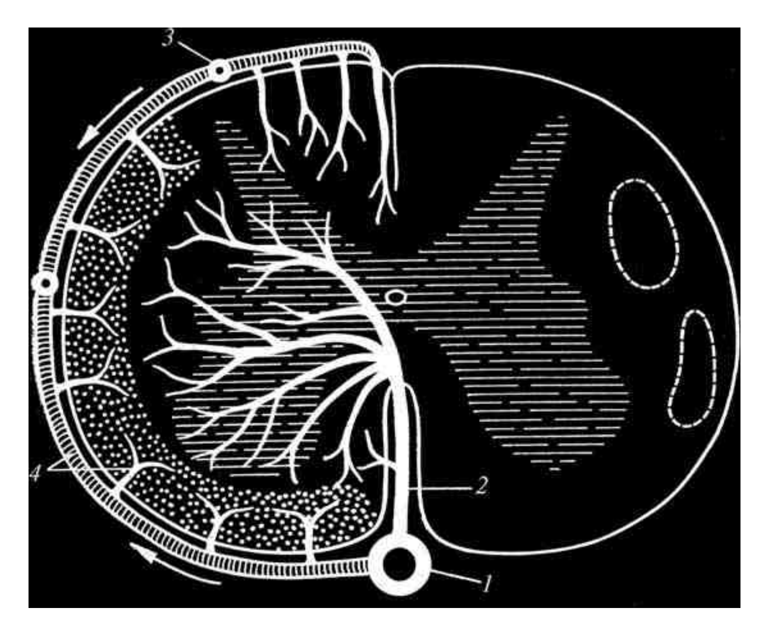


Рис. 37. Артериальные территории по поперечнику спинного мозга (по Д.К. Богородинскому и А.А. Скоромцу):

1 — передняя спинальная артерия; *2* — бороздчатая (сулькальная) артерия; *3* — задняя спинальная артерия; *4* — циркумферентная артерия (часть вазокроны)

крыла основной кости. Питает она твердую мозговую оболочку в области средней черепной ямки.

Arteria meningea posterior. Задняя артерия твердой мозговой оболочки снабжает кровью твердую оболочку основания мозга. Эта артерия также принадлежит руслу наружной сонной артерии.

В области задней черепной ямки твердая мозговая оболочка васкуляризуется главным образом сосцевидной артерией — ветвью затылочной артерии.

Мягкая мозговая оболочка питается теми же артериями, что и сам мозг. Оболочки спинного мозга в отличие от оболочек головного мозга не имеют самостоятельной артериальной системы, а снабжаются из тех же артерий, что и сам спинной мозг.

Глава XV
ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Нервную систему человека разделяют на соматическую и вегетативную. Соматическая нервная система иначе называется анимальной (от лат. animal — животное), т.е. системой животной жизни. Вегетативная нервная система (vege-

tatio — растительность) — система растительной жизни. Ее иначе называют а в т о н о м н о й (PNA). Термин «автономный» подчеркивает, что вегетативная нервная система до известной степени автономна, т.е. независима в своей деятельности от соматической системы. Этот термин говорит также об автоматическом, непроизвольном характере ее деятельности.

Вегетативная нервная система состоит из двух отделов: с и м п а т и ч е с к о г о и п а р а с и м п а т и ч е с к о г о.

Как особую часть вегетативной нервной системы рассматривают интрамуральную нервную систему, т.е. нервные узлы и волокна, заложенные в стенках полых органов (от лат. murus — стена). Сюда относятся ауэрбаховское и мейснеровское сплетение пищеварительного канала, нервные узлы в сердце, мочевом пузыре и других органах.

Вегетативная нервная система отличается от соматической рядом очень важных признаков. Рецепторные аппараты с о м а т и ч е с к о й нервной системы приспособлены для восприятия внешних раздражений, эффекторные аппараты ее заложены в мышцах произвольного движения. Рецепторные аппараты в е г е т а т и в н о й нервной системы воспринимают раздражения, исходящие главным образом из внутренних органов, а эффекторные приборы ее иннервируют все органы и ткани: гладкие мышцы внутренних органов, сосуды, железы, жировую, костную ткань, а также поперечнополосатую мускулатуру и органы чувств. Соматическая нервная система регулирует взаимоотношения организма с окружающей его в н е ш н е й средой. Вегетативная нервная система регулирует главным образом отношения между органами и тканями в н у т р и организма. Соматическая нервная система построена почти исключительно из м я к о т н ы х волокон; периферический отдел вегетативной нервной системы состоит главным образом из б е з м я к о т н ы х волокон.

Каждое эффекторное волокно вегетативной нервной системы на пути от своей клетки до рабочего органа прерывается в каком-нибудь вегетативном нервном узле. Таким образом, вегетативная нервная система имеет не менее двух периферических эффекторных нейронов. Волокна вегетативной нервной системы берут начало из определенных участков головного и спинного мозга. Распространяются же они очень широко, переходя из одной области тела в другую независимо от сегментарных границ. Обе системы функционируют не изолированно, а в тесном контакте. Современная физиология определяет вегетативную нервную систему как часть нервной системы, посредством которой регулируется деятельность внутренних органов и обмен веществ в организме.

АНАТОМИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В центральной нервной системе различают сегментарный аппарат вегетативной нервной системы (клетки, расположенные в стволе мозга и в спинном мозге, дающие начало преганглионарным эффекторным волокнам) и надсегментарный аппарат, к которому относятся ядра гипоталамуса и лимбико-ретикулярного комплекса, а также ассоциативные зоны коры больших полушарий (Вейн А.М., 1971). Отличие надсегментарных (в частности, лимбикоретикулярных) струк-

тур от сегментарных состоит в том, что их раздражения обусловливают сочетанные психические, соматические и вегетативные сдвиги. Их разрушения не вызывают определенных закономерных нарушений, за исключением случаев, когда повреждаются специализированные центры.

Симпатическая нервная система. Симпатическая нервная система представлена следующими основными морфологическими образованиями: 1) спинномозговыми сегментарными симпатическими центрами; 2) преганглионарными соединительными веточками — rami communicantes albi, соединяющими спинной мозг с пограничным стволом симпатической нервной системы; 3) пограничным стволом симпатического нерва — truncus sympathicus, образованным цепочкой паравертебральных симпатических узлов; 4) постганглионарными соединительными веточками — rami communicantes grisei, соединяющими пограничный ствол с периферическими нервами; 5) симпатическими нервами и нервными сплетениями; 6) превертебральными симпатическими узлами, т.е. узлами, лежащими на пути от пограничного ствола к внутренним органам (как, например, gangl. coeliacum); 7) симпатическими волокнами, идущими от превертебральных симпатических узлов к внутренним органам и терминальным узлам, заложенным в стенках этих органов; 8) симпатическими сплетениями вокруг кровеносных сосудов; 9) симпатическими волокнами, входящими в состав смешанных периферических нервов.

Спинномозговые симпатические центры лежат в боковых рогах спинного мозга (nucl. intermediolateralis) на протяжении от 8-го шейного до 3-го поясничного сегмента.

Симпатические клетки спинного мозга имеют афферентные и эфферентные волокна (рис. 38, 39). Афферентные (приводящие) волокна симпатических клеток берут начало там же, где и соматические афферентные волокна — у клеток спинномозговых узлов. Один из отростков такой клетки идет на периферию — к тому или иному органу, иннервируемому симпатической нервной системой. Другой отросток — центральный — направляется к спинному мозгу и вступает в контакт с клетками заднего рога и с симпатическими центрами бокового рога. Эфферентные волокна выходят из спинного мозга вместе с передними корешками, затем отделяются от них и в виде rami communicantes albi вступают в truncus sympathicus.

В пограничном стволе часть этих волокон прерывается, образуя синапсы на симпатических клетках паравертебральных узлов, причем этот перерыв может произойти не на уровне вступления волокна в truncus sympathicus, а значительно выше или ниже. Другая часть волокон, возникающих в клетках боковых рогов, только проходит через паравертебральные симпатические узлы, не прерываясь в них и не приходя, следовательно, в контакт с их клеточными элементами. Они вступают в состав длинных ветвей пограничного ствола и прерываются у симпатических клеток, расположенных на периферии, — в превертебральных или терминальных ганглиях.

Пограничный ствол симпатического нерва образован симпатическими узлами, связанными между собой продольными пучками волокон. Узлы эти называют паравертебральными, так как они лежат сбоку от

Соматические нервы Симпатические нервы

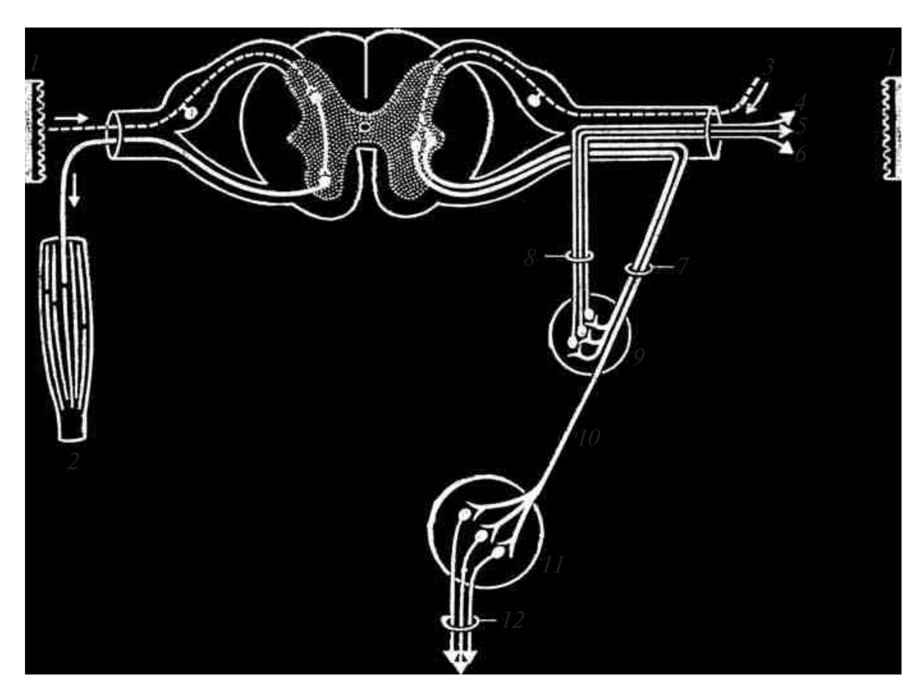


Рис. 38. Схема периферической симпатической иннервации (по Pick):

1 — кожа; *2* — скелетная мышца; *3* — афферентное симпатическое волокно; *4*, *5*, *6* — вазомоторные пиломоторные, потоотделительные волокна; *7* — белая соединительная ветвь (преганглионарный нейрон); *8* — серая соединительная ветвь (постганглионарный нейрон); *9* — паравертебральный ганглий симпатического ствола; *10* — внутренностный нерв; *11* — превертебральный ганглий; *12* — постганглионарные висцеральные нервы к гладким мышцам и сосудам внутренних органов

позвоночного столба, а волокна, соединяющие их в «цепочку», — rami interganglionares. Узлов чаще всего бывает по 20–22 с каждой стороны: 3 шейных, 10–12 грудных, 3–4 брюшных и 4 тазовых. Таким образом, число симпатических узлов в грудном, поясничном и крестцовом отделах пограничного ствола почти соответствует числу сегментов спинного мозга. В шейном отделе имеются только три узла: верхний, средний и нижний — ganglion cervicale superius, medium et inferius. Средний узел макроскопически часто не обнаруживается. Нижний узел обычно сливается с верхним грудным (или даже с двумя верхними узлами) симпатического ствола, образуя так называемый звездчатый узел — ganglion stellatum (gangl. cervicothoracicum, PNA). У клеток паравертебральных узлов оканчивается большая часть преганглионарных симпатических волокон, покинувших спинной мозг в составе rami communicantes albi; при этом одно преганглионарное волокно дает свои окончания (перицеллюлярные) на многие ганглиозные клетки.

С и м п а т и ч е с к и е н е р в ы и н е р в н ы е с п л е т е н и я. Это — plexus caroticus internus, plexus cardiacus, plexus aorticus, solaris, hypogastricus, hepaticus, lienalis, renalis, gastrici и др.; симпатические нервы, идущие от сплетений

к органам грудной и брюшной полости, как, например, nn. cardiaci superior, inferior, nn. pulmonales и особенно мощные n. splanchnicus major (5–9-й грудные сегменты) и n. splanchnicus minor (9–11-й грудные сегменты), идущие непосредственно из спинного мозга, и др.

Превертебральные симпатические узлы лежат по ходу симпатических нервов или в области сплетений. Сюда относятся gangl. coeliacum из солнечного сплетения, gangl. mesentericum superius, inferius и другие менее крупные узлы. Во всех этих узлах прерываются симпатические преганглионарные волокна, вышедшие из боковых рогов спинного мозга и прошедшие без перерыва узлы пограничного ствола.

Симпатические сплетения вокруг кровеносных сосудов. Крупные артериальные стволы окружены большими симпатическими сплетениями. Одной из характерных особенностей распространения симпатической нервной системы является ход ее ветвей вдоль кровеносных сосудов. Таким образом, симпатические нервные волокна (возможно, что и клетки) проникают всюду, куда проникают сосуды.

Симпатические волокна в соматических нервах. Все краниальные и спинномозговые нервы являются смешанными, т.е. они состоят из двигательных, чувствительных и вегетативных волокон. Но количество симпатических волокон в разных нервах далеко не одинаково: одни нервы богаты ими, другие — бедны. Особенно много вегетативных (симпатических) волокон содержат тройничный и языкоглоточный нервы, седалищный, срединный, большеберцовый и локтевой нервы.



Рис. 39. Схема сегментарной локализации моторных вегетативных функций в спинном мозге (по Greving)

Парасимпатическая нервная система. Подразделяется на четыре отдела: гипоталамический, мезенцефалический, бульбарный и сакральный (рис. 40).

Гипоталамический отдел представлен супраоптическим ядром. Его клетки — преганглионарные нейроны, контролирующие клетки задней доли гипофиза, которые являются модифицированными постганглионарными невронами.

Мезэнцефалический отдел парасимпатической нервной системы образован вегетативными нервными клетками и волокнами n. oculomo-

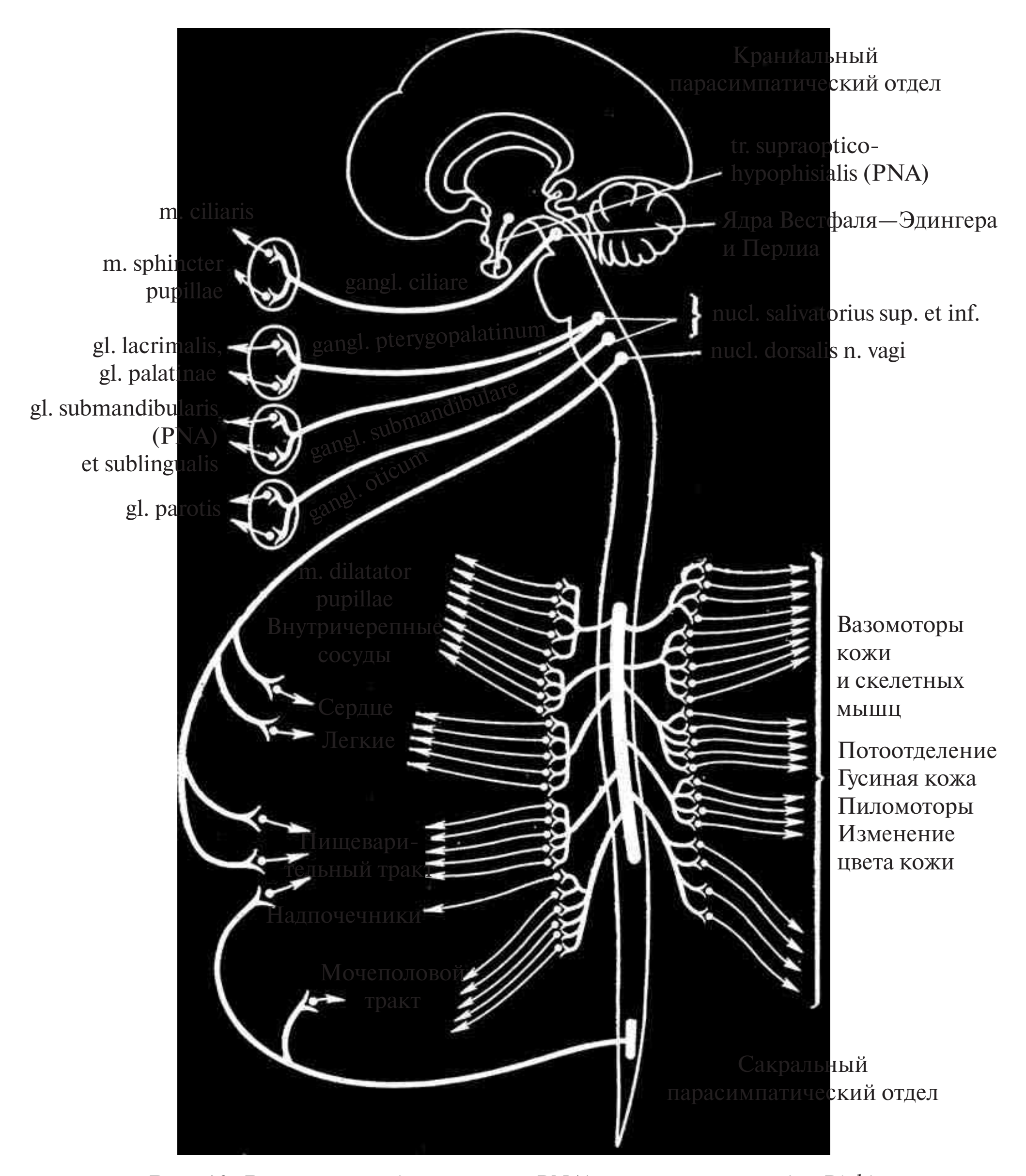


Рис. 40. Вегетативная (автономная, PNA) нервная система (по Pick)

torii. Вегетативные ядра глазодвигательного нерва (парное мелкоклеточное и непарное срединное) расположены на уровне переднего двухолмия, на дне сильвиева водопровода. Аксоны клеток ядра идут к ресничному узлу — gangl. ciliare, лежащему в жировой клетчатке глазницы (латерально от зрительного нерва). Волокна, выходящие из ресничного узла, образуют ресничные нервы — nn. ciliares breves, которые направляются на периферию и иннервируют гладкие мышечные волокна, суживающие зрачки — m. sphincter pupillae и ресничную мышцу (m. ciliaris), участвующую в акте аккомодации.

Б у л ь б а р н ы й о т д е л парасимпатической нервной системы представлен клеточными группами ядер nn. facialis, glossopharyngei и vagi и волокнами, идущими из этих клеток в составе названных нервов. Парасимпатические волокна лицевого нерва (из nucl. salivatorius super.) иннервируют слезную железу, подчелюстную и подъязычную слюнные железы.

Парасимпатические волокна языкоглоточного нерва (из nucl. salivatorius infer.) регулируют секреторную деятельность околоушной железы.

Парасимпатическое ядро блуждающего нерва (nucl. dorsalis n. vagi) лежит в продолговатом мозге.

Блуждающий нерв обеспечивает парасимпатическими эффекторными волокнами внутренние органы шеи, грудной и большую часть органов брюшной полости.

В клетках nuclei fasciculi solitarii заканчиваются афферентные волокна, несущие чувствительные импульсы из внутренних органов. Волокна эти берут начало в gangl. nodosum и gangl. jugulare n. vagi, являющихся гомологами спинномозговых узлов и состоящих из псевдоуниполярных клеток. Название свое n. vagus получил именно в связи с тем, что он не ограничивается какой-нибудь одной территорией, а переходит (блуждает) из одной области тела в другую (от лат. vago — скитаюсь, блуждаю).

С а к р а л ь н ы й о т д е л парасимпатической нервной системы образован нервными клетками, расположенными в области 2–4-го крестцового сегмента, и волокнами, с ними связанными. Преганглионарные волокна, выходящие из клеток спинного мозга и направляющиеся к plexus hypogastrics и его вторичным

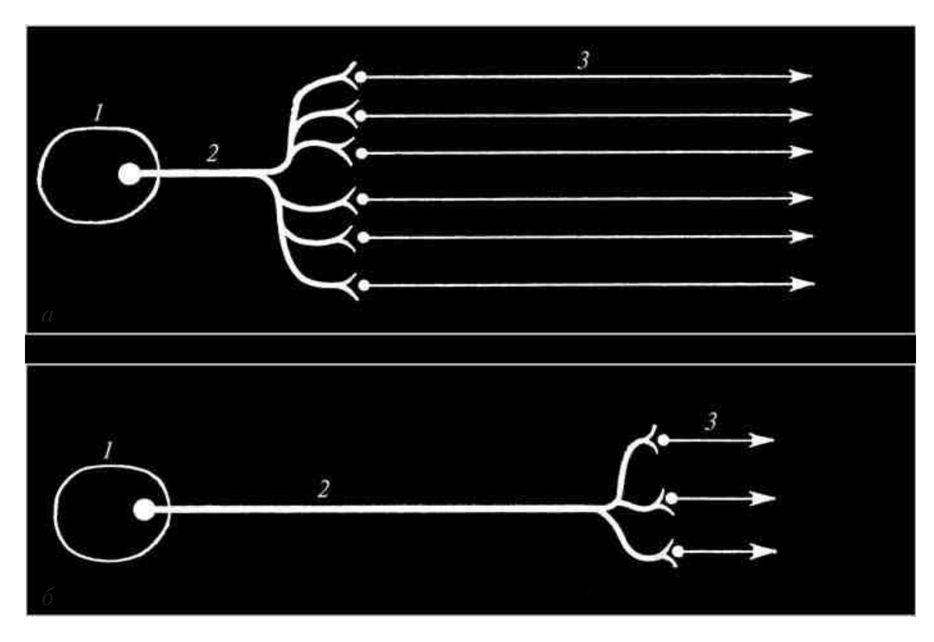


Рис. 41. Схема симпатического (*а*) и парасимпатического (*б*) преганглионарного нейрона (по Pick):

1 — центральная нервная система; *2* — преганглионарный нейрон; *3* — постганглионарные нейроны

сплетениям, называются nn. splanchnici pelvini. Постганглионарные волокна иннервируют наружные и внутренние половые органы, сигмовидную и прямую кишку, мочевой пузырь, уретру.

Указанным эффекторным парасимпатическим системам на тех же уровнях соответствуют и афферентные парасимпатические волокна. Однако до настоящего времени не получено доказательств наличия волокон, проводящих боль в периферических узлах IX и X нервов.

Отличие принципиальной организации парасимпатической и симпатической иннервации (первая снабжает относительно ограниченные участки тела и системы органов, вторая — широко распространяется на все ткани и органы) обеспечивается определенными анатомическими особенностями этих двух отделов. Отростки преганглионарных нервов парасимпатической системы очень длинны и контактируют с относительно небольшим числом постганглионарных клеток. Напротив, преганглионарные нейроны симпатической системы значительно более короткие, а их концевые синапсы контактируют с несравненно большим числом постганглионарных клеток. Аксоны постганглионарных клеток очень длинны в симпатической системе и коротки — в парасимпатической (рис. 41).

ФИЗИОЛОГИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Рефлексы вегетативной нервной системы. Вегетативная нервная система является анатомо-физиологической базой бесконечного количества разнообразных рефлексов.

Проще всего механизм аксон-рефлексов, очень распространенных в деятельности вегетативной нервной системы. Аксон-рефлексом называется рефлекс, протекающий в пределах одного единственного нейрона, без участия какой бы то ни было ганглиозной клетки. Восприятие раздражения происходит по одной ветви аксона, ответ на него — по другой ветви того же аксона (отсюда и термин «аксон-рефлекс»). Широкое распространение аксон-рефлекторных реакций, характерное для вегетативной нервной системы в отличие от соматической, где аксон-рефлексов нет, объясняется способностью вегетативного волокна ветвиться и проводить возбуждение «в обе стороны», т.е. как по направлению к клетке нейрона (целлюлепетально), так и в противоположном направлении (целлюлефугально).

Механизм аксон-рефлекса может иллюстрировать хотя бы такой твердо установленный факт. После перерезки периферического нерва раздражение кожи (нечувствительной в связи с перерезкой) продолжает вызывать расширение сосудов до тех пор, пока волокна периферического отрезка нерва полностью не переродятся. Это не истинный рефлекс, так как он совершается без участия нервной клетки, от которой раздражаемый участок кожи отделен перерезкой. Речь идет о псевдорефлексе, или аксон-рефлексе, осуществляемом в нашем случае периферическим отрезком нерва.

Механизм спинномозгового вегетативного рефлекса мыслится состоящим из трех нейронов: чувствительного, вставочного и двигательного. Один отросток чувствительной клетки идет на периферию в составе

того или иного симпатического нерва (например, n. splanchnicus), другой (центральный) вступает в спинной мозг, где приходит в контакт с клеткой бокового рога спинного мозга (второй нейрон). По аксонам клеток бокового рога импульс переходит на двигательные нейроны вегетативных ганглиев (третий нейрон), отростки которых и образуют постганглионарные двигательные волокна. Роль чувствительного нейрона во многих случаях играет не клетка спинномозгового узла, а симпатическая чувствительная клетка, лежащая в вегетативном узле, отросток которой вступает в спинной мозг через rami communicantes albi и контактирует с симпатической клеткой бокового рога. Эффекторная часть рефлекса может усложниться за счет участия в ней аппаратов периферических вегетативных узлов, например интрамуральных. Еще сложнее рефлексы, замыкающиеся в мозговом стволе.

Свойства вегетативных нервных волокон. Вегетативные нервные волокна имеют ряд особенностей, отличающих их от соматических волокон. Прежде всего они значительно тоньше соматических волокон: средний диаметр соматического волокна равен 10–14 мкм, диаметр вегетативного волокна 2–5 мкм. Большая часть соматических нервных волокон имеет толстую миелиновую оболочку, вегетативные же волокна снабжены очень тонкой мякотной обкладкой. Нервные волокна вегетативной нервной системы характеризуются сравнительно малой возбудимостью: для их возбуждения требуется электрический ток значительно большего напряжения, чем для раздражения двигательных нервов скелетных мышц. Скорость распространения волны возбуждения по вегетативному нервному волокну медленнее, чем по соматическому (моторные волокна соматической нервной системы проводят нервный импульс со скоростью 100–120 м/с, вегетативные волокна — со скоростью 1–18 м/с). Значительно отличаются вегетативные волокна и по другим электрофизиологическим характеристикам (потенциал действия и т.д.).

Важной физиологической особенностью вегетативной нервной системы является ее способность реагировать не только на чисто нервные, но и на химические и гуморальные раздражения.

Медиаторы. В 1921 г. Отто Леви показал, что передача возбуждения с нервного волокна на рабочий аппарат совершается с помощью особых химических веществ, возникающих под влиянием нервного импульса. Вещества эти были впоследствии названы медиаторами, т.е. посредниками.

Оказалось, что электрическое раздражение симпатического нерва на изолированном сердце лягушки вызывает образование в жидкости, омывающей препарат, какого-то вещества, действующего так же, как действует сам нерв, а раздражение вагуса сопровождается возникновением такого вещества, которое действует наподобие вагуса. Первое вещество Леви назвал симпатическим, второе — вагусным. В дальнейшем было показано, что вагусное вещество является ацетилхолином, и волокна такого рода получили название холинергических (Дэйл, 1933). Симпатическое же вещество состоит из симпатина (Кеннон, 1931), адреналина и норадреналина (Эйлер, 1946).

Оба нейрона парасимпатической системы — холинергические. В симпатической системе преганглионарные нейроны также холинергические, а постганглио-

нарные, чаще адренергические, но могут быть и холинергическими. Синапсы соматической периферической системы функционируют с выделением ацетилхолина. В центральной нервной системе передача возбуждения с нейрона на нейрон также осуществляется с помощью медиаторов и нейрогормонов — ацетилхолина, адреналина, норадреналина, серотонина, гистамина и т.д.

Таким образом, нервная регуляция деятельности различных органов и систем человеческого организма теснейшим образом переплетается с гуморальной.

ДВОЙНАЯ ИННЕРВАЦИЯ

Большинство органов и тканей, иннервируемых вегетативной нервной системой, обслуживается одновременно симпатическими и парасимпатическим нервами, т.е. имеет двойную иннервацию. При этом симпатический и парасимпатический нервы функционируют большей частью антагонистически: если один из этих отделов вегетативной нервной системы возбуждает орган к деятельности, другой тормозит ее. Этот кардинальной важности факт был установлен еще Ленгли. В основном он остается правильным до сих пор, как это можно видеть на следующих примерах.

З р а ч о к расширяется под влиянием возбуждения симпатических нервных волокон и суживается при возбуждении парасимпатических волокон.

С е р д ц е ускоряет свой ритм и усиливает сокращения под влиянием возбуждения нервов — акселераторов, принадлежащих симпатической нервной системе; наоборот, возбуждение парасимпатических нервных волокон тормозит сердце, делая его ритм более медленным, а сокращения — более слабыми. Гладкая мускулатура б р о н х о в и бронхиол спастически сокращается под влиянием возбуждения парасимпатических волокон и расслабляется при возбуждении симпатических волокон.

В ж е л у д о ч н о - к и ш е ч н о м т р а к т е возбуждение блуждающего нерва усиливает перистальтику и секрецию желез, а возбуждение симпатического нерва задерживает ее.

В указанных примерах оба положения Ленгли — о двойной иннервации и об антагонистическом функционировании — полностью оправдываются. Однако имеются и отступления от этих правил. Потовые железы иннервируются только симпатической нервной системой (холинергическими волокнами), парасимпатическая иннервация для них морфологически не доказана. Вазомоторный контроль (вазоконстрикция и вазодилатация) кожи и скелетных мышц обеспечивается почти целиком симпатической системой. При этом расширение сосудов осуществляется с помощью ацетилхолина и гистамина (Бек, 1964). Парасимпатические сосудорасширяющие волокна с достаточной достоверностью установлены лишь в большом каменистом нерве. Но и в органах, обеспеченных двойной иннервацией, отношения между симпатическими и парасимпатическими волокнами не всегда так просты, как, например, в области зрачка.

С л ю н н ы е ж е л е з ы иннервируются симпатическими и парасимпатическими нервами, причем возбуждение тех и других вызывает секрецию слюны,

но только различного качества: парасимпатические импульсы вызывают отделение большого количества жидкой, бедной органическими веществами слюны, а раздражение симпатических волокон сопровождается выделением всего нескольких капель вязкой, густой слюны, богатой органическими веществами.

Вегетативная нервная система, помимо своей прямой роли как системы, регулирующей деятельность внутренних органов, желез, сосудов и гладких мышц, выполняет адаптационно-трофическую функцию, приспосабливая органы и ткани к наилучшему, наиболее совершенному выполнению ими видов деятельности, регулируемых соматической нервной системой. Вегетативная нервная система функционирует не изолированно, а в тесном контакте с эндокринной системой, гуморальными факторами, электролитами и метаболитами, образуя вместе с ними очень сложный комплекс, обеспечивающий целостность организма, постоянство его внутренней среды, гомеостаз (Клод Бернар, Вальтер Кеннон). Ни одна ткань человеческого организма не свободна от влияния вегетативной нервной системы.

Не противопоставляя друг другу симпатический и парасимпатический отделы вегетативной нервной системы, поскольку они функционируют совместно под регулирующим влиянием высших вегетативных центров, общих для обоих отделов, следует все же отметить их различную биологическую направленность.

Симпатическая система способствует быстрой мобилизации энергии и адаптации организма к постоянно меняющимся условиям внешней среды, через адренергические структуры обеспечивает соматовегетативную корреляцию в различных проявлениях деятельности организма, в частности в поведенческих актах, в процессах физического и умственного труда. Это в основном эрготропная система, связанная с катаболическими (диссимиляторными) процессами.

Парасимпатическая система, наоборот, способствует сохранению постоянства внутренней среды организма, через холинергические структуры управляет процессами восстановления понесенных организмом затрат энергии и питательных веществ, повышает активность ассимиляторных процессов, играя особенно важную роль в регуляции пищеварения и некоторых фаз сна. Это трофотропная система, связанная с анаболитическими (ассимиляторными) функциями.

Глава XVI
ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНАЯ ЖИДКОСТЬ

АНАТОМИЯ, ФИЗИОЛОГИЯ, ФИЗИЧЕСКИЕ И ХИМИЧЕСКИЕ СВОЙСТВА ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ

Цереброспинальная жидкость находится в желудочках головного мозга, цистернах, субарахноидальном пространстве головного и спинного мозга. Всего цереброспинальной жидкости у взрослого мужчины около 100–150 мл. На долю субарахноидального пространства и цистерн головного мозга приходится около

30 мл, на долю желудочков — 30–50 мл, остальные 50–70 мл — на субарахноидальное пространство спинного мозга. Удельный вес ее 1003–1008. Реакция амфотерная или слабощелочная: pH 7,35–7,40.

В 1 л ликвора содержится белковых веществ 0,15–0,33 г (0,15–0,33‰, или 15–33 мг%, или 0,015–0,033 г%), сахара 50–85 мг%, кальция 5–6 мг%, хлоридов 720–750 мг%. Напомним, что в плазме крови белка 6–7 г%, сахара 100 мг%, кальция 10 мг%, хлоридов 560–620 мг%. Таким образом, только содержание хлоридов в ликворе больше, чем в плазме крови. Содержание натрия, калия, мочевины, молочной кислоты, CO_2 в плазме и в ликворе одинаково.

В 1 мм^3 жидкости находят 2–4 лимфоцита. Эти данные относятся к цереброспинальной жидкости, полученной при люмбальной пункции. Ликвор желудочков значительно беднее белковыми веществами и клеточными элементами. Он содержит белковых веществ 0,05–0,15‰, цитоз его равен 0–1. Ликвор большой цистерны содержит 0,15–0,25‰ белка, цитоз его равен 0–2.

Цереброспинальная жидкость очень бедна питательными веществами, резко отличаясь в этом отношении от крови и лимфы. По своему химическому составу она близка в водянистой влаге глаза, а также имеет сходство с перилимфой ушного лабиринта.

Цереброспинальная жидкость принимает участие в питании центральной нервной системы, выводит из субарахноидального пространства продукты обмена веществ. Велика роль жидкости в защите головного и спинного мозга от механических травм.

Цереброспинальная жидкость продуцируется главным образом сосудистым сплетением, а первым резервуаром, куда она поступает, являются желудочки головного мозга. Эпендима желудочков, мозговые оболочки, капилляры мозга, если и принимают участие в продукции ликвора, то роль их невелика. Но состояние мозговых оболочек и капилляров весьма существенно влияет на состав жидкости.

Движение цереброспинальной жидкости происходит в головном мозге по направлению к большой цистерне (рис. 42). Из боковых желудочков мозга ликвор через отверстие Монрое попадает в III желудочек, отсюда через сильвиев водопровод — в IV желудочек. Из IV желудочка ликвор через отверстия Мажанди и Люшка проникает в большую цистерну — cisterna cerebello-oblongata. Из большой цистерны цереброспинальная жидкость продвигается в цистерны основания мозга, а затем — на выпуклую поверхность полушарий и в субарахноидальное пространство спинного мозга. В cavum subarachnoidale спинного мозга ликвор движется и в противоположном направлении — в полость черепа.

С субарахноидальным пространством головного и спинного мозга связаны периневральные лимфатические щели черепномозговых и спинномозговых нервов, а также периваскулярные пространства центральной нервной системы. Лимфатических сосудов и щелей в центральной нервной системе нет; их заменяют щели, заполненные тканевой жидкостью, которые связаны с субарахноидальным пространством.

Из cavum subarachnoidale жидкость удаляется в лимфатическую и главным образом в венозную систему. В лимфатическую систему ликвор попадает пре-

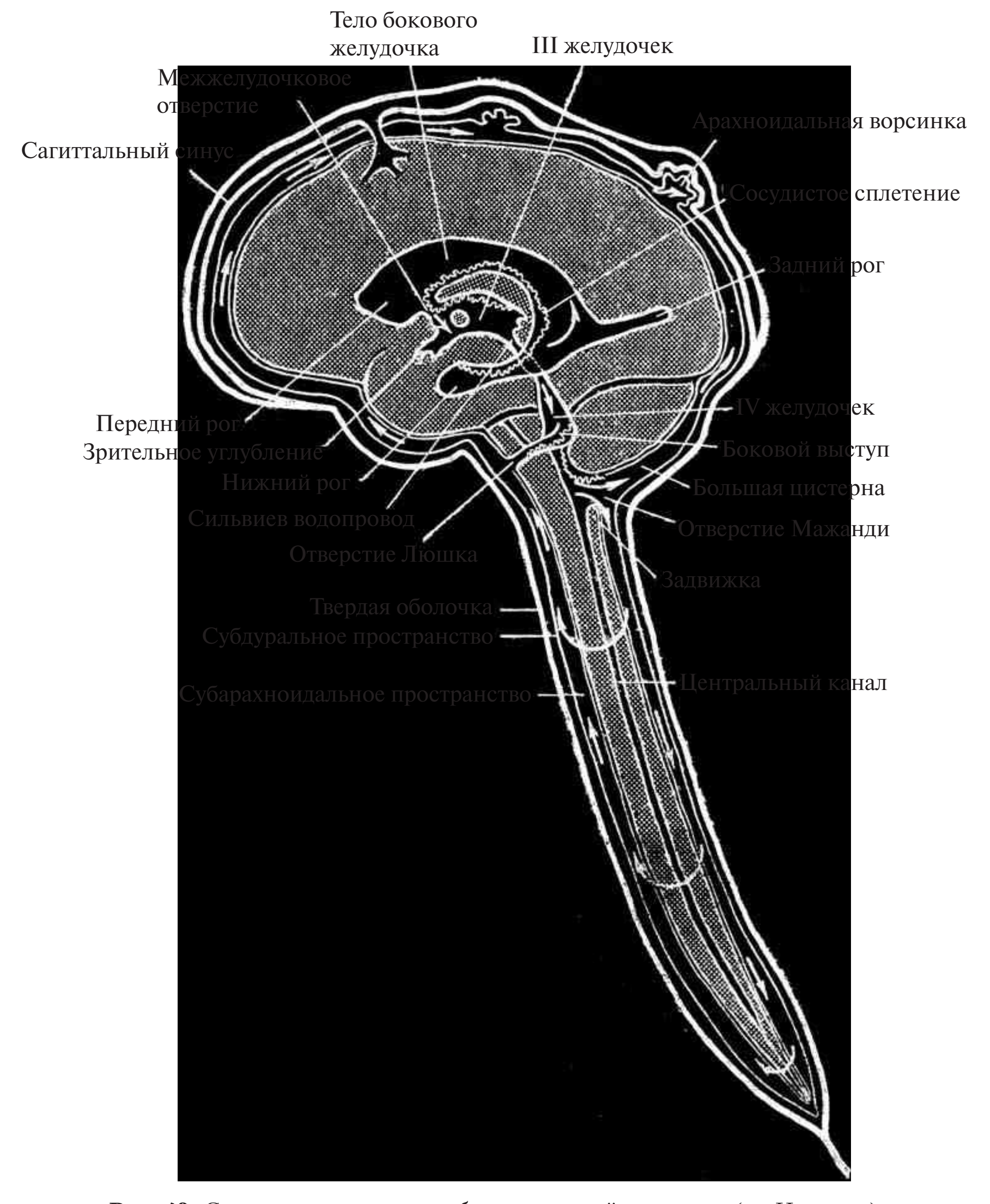


Рис. 42. Схема циркуляции цереброспинальной жидкости (по Hausman)

имущественно через периневральные щели обонятельного, зрительного и слухового нервов. В венозную систему он переходит через пахионовы грануляции, которые в основном и обеспечивают удаление жидкости из пределов центральной нервной системы.

В нормальных условиях образование цереброспинальной жидкости совершается со скоростью 0,4 мл в минуту или около 500 мл в сутки. Иными словами,

весь объем ликвора в течение суток меняется несколько раз. Если эвакуация жидкости ускорена искусственно или вследствие патологического процесса, то усиливается и продукция ее.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ И СЕМИОТИКА ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ

Исследование цереброспинальной жидкости занимает в клинике нервных болезней совершенно исключительное место, так как многие органические заболевания нервной системы вызывают изменение состава, физических или иммунобиологических свойств ликвора.

Для исследования цереброспинальной жидкости берут некоторое количество ее из субарахноидального пространства спинного мозга поясничным проколом или же из большой цистерны мозга посредством субокципитальной пункции. Цереброспинальная жидкость может быть получена также пункцией желудочков мозга.

Чаще всего на практике пользуются поясничным проколом. Субокципитальная пункция имеет свои показания. Прокол желудочков относится к компетенции нейрохирургов. Цереброспинальная жидкость извлекается не только с диагностической целью, но и с лечебной — при менингитах, энцефалитах, мозговой водянке и других болезнях.

Поясничный прокол (Квинке, 1891) может производиться в сидячем или лежачем положении. Чаще практикуется пункция в положении лежа. Больного укладывают на бок на ровную жесткую поверхность. Голова больного сильно пригнута к груди, ноги согнуты в коленях и притянуты к животу, спина выгнута. Под голову и колени иногда подкладывают подушки для того, чтобы больной принял совершенно горизонтальное положение, а спина его располагалась отвесно к краю кровати. Люмбальную пункцию обычно делают между III и IV поясничным позвонком, где промежуток между остистыми отростками особенно хорошо выражен. Можно ее производить и между II и III поясничным позвонком, между IV и V, V поясничным и I крестцовым позвонком, если это почему-либо кажется удобнее.

Чтобы отыскать место прокола, нащупывают верхние края гребешков подвздошных костей и соединяют их линией, перпендикулярной к позвоночнику. Линию эту проводят палочкой, на которую намотана вата, смоченная йодом. Эта линия (linea biiliaca) проходит обычно через остистый отросток IV поясничного позвонка. Далее тщательно прощупывается промежуток между этим отростком и лежащим над ним. Затем пунктирующий ставит указательный палец левой руки на остистый отросток IV поясничного позвонка, а правой рукой вводит иглу тотчас над ногтем этого пальца. Иглу надо вводить в горизонтальном направлении или же слегка направив острие ее кверху. Игла, по возможности тонкая, достаточно острая, длиной 9–10 см, должна быть снабжена хорошо подогнанным мандреном. Детям поясничный прокол делают обычной иглой от шприца Люэра.

Прокалывают кожу, подкожную жировую клетчатку, lig. supraspinosum — связку, идущую вдоль всех остистых отростков, lig. interspinosum, lig. flavum, твердую и паутинную оболочки и проникают в субарахноидальное пространство спинного мозга. Lig. interspinosum — связка между остистыми отростками и lig. flavum — желтая связка между дужками позвонков образованы плотной соединительной тканью и при прокалывании их приходится применять некоторое усилие. У пожилых людей они склерозированы и потому особенно тверды. На пути к субарахноидальному пространству пунктирующий все время чувствует умеренное сопротивление, оказываемое игле прокалываемыми тканями. Если игла продвигается вперед слишком легко, она чаще всего проходит сбоку от канала, между поперечными отростками. Проникнув в субарахноидальное пространство, врач извлекает из иглы мандрен (обычно не полностью), и тогда показывается жидкость.

О том, что игла проникла в сурахноидальное пространство, можно судить по следующим признакам: 1) пунктирующий констатирует, что он проколол две плотные связки: lig. interspinosum и lig. flavum; прокол этих связок часто сопровождается хрустом, который слышит не только врач, делающий пункцию, но и стоящие поблизости от него; 2) когда игла проникает в субарахноидальное пространство, рука пунктирующего ясно воспринимает ощущение пустоты: игла продвигалась вперед, преодолевая сопротивление, и вдруг провалилась; 3) достоверным признаком проникновения иглы в субарахноидальное пространство является истечение из нее цереброспинальной жидкости.

Цереброспинальную жидкость набирают в две пробирки, всего в количестве 3–5 мл при диагностической пункции и 15–30 мл при терапевтической. Одну пробирку используют для бактериологических анализов, другую — для всех прочих исследований. Жидкость при люмбальной пункции никогда не надо насасывать шприцем. Не следует также давать ей долго бить струей (как это бывает при патологически повышенном давлении ликвора). Скорость истечения ликвора регулируется мандреном.

После пункции больного укладывают в постель на 2–3 сут, причем первые 2 ч после пункции он лежит на животе без подушки. Широко распространена, однако, и другая методика: постельный режим только в течение суток. Положение в постели с самого начала обычное, с подушкой под головой. Безусловно не рекомендуется производить поясничный прокол амбулаторно.

Затруднения и осложнения во время люмбальной пункции. Если игла на глубине 1–2 см упирается в кость, иглу надо слегка вытянуть, оставив острие в подкожной жировой клетчатке, и несколько изменить направление иглы, обратив острие ее нерезко кверху (несколько опустить книзу наружний конец). Если это не достигает цели, надо извлечь иглу и попытаться снова ввести ее в том же или в другом промежутке. При этом необходимо проверить, не заполнена ли игла костной тканью или кровью. Если игла в крови или забита кусочками ткани, ее нужно сменить.

Если игла проникла в субарахноидальное пространство, а жидкость не вытекает, надо, не трогая иглы, снова ввести в нее и опять извлечь мандрен — тогда жидкость может показаться. Если это не помогает, поворачивают иглу вокруг

ее оси один или несколько раз. Если и это не приводит к цели, проталкивают иглу еще на несколько миллиметров вперед или, наоборот, немного оттягивают ее к себе. При отрицательных результатах всех этих манипуляций надо делать пункцию повторно.

Термином «punctio sicca» (сухая пункция) обозначают те случаи, когда игла как будто проникла в субарахноидальное пространство, а жидкость не вытекает. Punctio sicca — это в подавляющем большинстве случаев неудачная пункция, при которой игла не введена в субарахноидальное пространство вследствие тех или иных причин, не известных врачу.

Частым и досадным осложнением поясничного прокола является н а л и ч и е в и г л е к р о в и. Если из иглы вытекает чистая кровь без примеси ликвора, значит игла попала в венозное сплетение позвоночного канала. В таких случаях иглу надо извлечь и сделать прокол в другом месте новой иглой. Если же из иглы вытекает кровь, смешанная с цереброспинальной жидкостью, следует несколько выждать. Нередко жидкость становится все более и более прозрачной, и тогда в одну из пробирок можно собрать совсем чистую жидкость, годную для исследования. Примесь крови к ликвору резко снижает диагностическую ценность его исследования.

Иногда (примерно в 15% случаев) больные жалуются во время пункции на о с т р у ю б о л ь, о т д а ю щ у ю в н о г у. Эта боль, от которой больные обычно вскрикивают, связана с травмой корешка пункционной иглой. Серьезного повреждения корешка при этом не бывает.

П о с л е д с т в и я п о я с н и ч н о г о п р о к о л а. Как правило, люмбальная пункция, произведенная должным образом, не дает никаких неблагоприятных последствий.

Иногда в течение нескольких дней после пункции наблюдаются незначительные головные боли. У некоторых больных, приблизительно у 6–10% всех пунктированных, развивается симптомокомплекс, указывающий на раздражение мозговых оболочек и обозначаемый как «менингизм» или постпункционный синдром. Примерно через 20–30 ч после прокола больные начинают чувствовать головную боль, поташнивание, общее недомогание. Иногда наблюдается рвота, небольшая ригидность затылочных мышц, небольшое повышение температуры, игра вазомоторов лица. Возникновение менингизма связывают с «дренажем субарахноидального пространства», т.е. с истечением жидкости после пункции через отверстие в оболочках, произведенное иглой. Держатся описанные явления 2–3 дня и затем проходят бесследно. У некоторых больных симптомокомплекс менингизма затягивается на 5–10 дней, постепенно уменьшаясь в своей интенсивности. Производившиеся неоднократно на высоте постпункционного менингизма исследования ликвора обнаруживали лишь пониженное давление при неизменно нормальном цитозе. Тем самым выдвигавшееся в свое время предположение об асептическом менингите как причине постпункционного синдрома для подавляющего большинства больных несостоятельно.

Во избежание развития постпункционного синдрома нужно пользоваться как можно более тонкой и достаточно острой иглой, чтобы уменьшить травматизацию оболочек и размеры отверстия.

Если явления менингизма уже возникли, больному дают антиневралгические средства, ставят горчичники на затылок и на икры; показано обильное питье (3–4 л), а также средства, снижающие возбудимость нервной системы (транквилизаторы, бромиды, валериана). В затяжных случаях назначают подкожные вливания 1,0–1,5 л физиологического раствора или внутривенные вливания гипотонических растворов: 40–50 мл 0,5% раствора поваренной соли или 5–10 мл дистиллированной воды.

Противопоказания к люмбальной пункции. Относительно противопоказанными считаются те формы, при которых поясничный прокол допустим, но только при условии соблюдения особой осторожности. Сюда относятся некоторые опухоли головного мозга, особенно задней черепной ямки и височной доли. При опухоли головного мозга, вызвавшей резкое повышение внутричерепного давления, извлечение цереброспинальной жидкости, нарушив статические отношения в субарахноидальном пространстве, может вызвать ущемление ствола в отверстии мозжечкового намета или в большом затылочном отверстии. В случаях, когда имеются относительные противопоказания к поясничному проколу, пункцию лучше не делать. Если же она настоятельно необходима в целях диагностики, ее можно делать, но только с соблюдением следующих мер предосторожности: 1) пунктировать только в неврологическом стационаре; 2) только в лежачем положении; 3) ножной конец кровати несколько приподнять; 4) извлекать всего 1–2 мл жидкости; 5) с помощью мандрена регулировать истечение жидкости так, чтобы она вытекала медленно, редкими каплями; 6) вести строжайшее наблюдение за больным в первые часы после пункции.

Субокципитальная пункция. При субокципитальном проколе цереброспинальная жидкость извлекается из большой цистерны мозга (cisterna cerebello-oblongata), поэтому субокципитальный прокол называется иначе цистернальной пункцией.

Преимущества субокципитальной пункции перед люмбальной заключаются в следующем: она почти никогда не вызывает явлений менингизма; больные после пункции могут оставаться на ногах; ликвор извлекается при этом из полости черепа — полости, в которой часто локализуется болезненный процесс. Однако субокципитальная пункция связана с необходимостью манипулировать иглой в непосредственной близости от продолговатого мозга и мозжечка. Прокалывая membrana atlanto-occipitalis, пункционная игла проходит неподалеку от a. vertebralis, ранение которой может вызвать опасное кровотечение.

Все это резко ограничивает применение субокципитального прокола. К нему приходится прибегать только в случаях: 1) когда люмбальную пункцию произвести невозможно вследствие изменений в позвоночнике или в мягких тканях, его покрывающих (спондилез, пролежни, абсцессы, фурункулы), а исследование ликвора настоятельно необходимо; 2) при субарахноидальном введении лекарственных веществ, если болезненный процесс локализуется в оболочках головного мозга (менингит), а у больного образовались в субарахноидальном пространстве спайки, отделившие нижний отдел cavum subarachnoidale от верхнего; 3) для сравнения состава люмбального и цистернального ликвора, что

в случае значительного повышения содержания белка в люмбальном ликворе позволяет решить вопрос, является ли гиперальбуминоз следствием спинального блока или системного заболевания.

ИССЛЕДОВАНИЕ ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ

Д а в л е н и е, под которым вытекает ликвор при поясничном проколе, может быть определено инструментально при помощи манометра, а также с помощью капиллярной трубки.

Установлено, что давление цереброспинальной жидкости при лежачем положении больного в поясничном отделе субарахноидального пространства равно 150–200 мм вод. ст.; в большой цистерне мозга давление такое же, в желудочках — 70–100 мм вод. ст. В сидячем положении больного давление ликвора в поясничном отделе субарахноидального пространства равно 250–400 мм вод. ст., в грудном отделе — 60–150 мм, в цистерне держится отрицательное давление.

П а т о л о г и ч е с к о е п о н и ж е н и е давления ликвора встречается иногда при сотрясении мозга и при переломах основания черепа. Понижение давления связывают с угнетением секреции сосудистого сплетения. Понижение давления ликвора может быть также одним из проявлений обезвоживания организма, например, при некоторых острых инфекциях, интоксикациях.

П а т о л о г и ч е с к о е п о в ы ш е н и е давления ликвора — частый признак опухоли головного мозга, менингита, мозговой водянки. Повышение внутричерепного давления может зависеть от гиперпродукции цереброспинальной жидкости в связи с патологическим процессом, раздражающим сосудистое сплетение (как это имеет место при менингите), от недостаточного всасывания жидкости пахионовыми грануляциями вследствие повышения давления в венозной системе или вследствие болезненных изменений в самих пахионовых грануляциях. Наконец, гипертензия может быть обусловлена наличием какого-нибудь препятствия на пути движения жидкости. Давление, под которым вытекает жидкость, может колебаться и под влиянием различных динамических факторов и даже психических моментов (испуг, радость и т.д.).

Ц в е т. Нормальная жидкость бесцветна. При опухолях спинного мозга нередко наблюдается ксантохромия — желтоватое окрашивание жидкости. Гораздо реже ксантохромия встречается при опухолях головного мозга и некоторых менингитах. При гнойных менингитах ликвор иногда приобретает зеленоватый оттенок. Красноватый цвет имеет геморрагический ликвор.

В таких случаях приходится решать вопрос, зависит ли геморрагический характер ликвора от случайной примеси крови вследствие ранения сосуда во время пункции или же он связан с кровоизлиянием в субарахноидальное пространство либо с геморрагическим менингитом. Если кровь примешалась к ликвору случайно, ее будет много в первой пробирке, в следующей — меньше, а в третьей-четвертой пробирке можно получить совершенно бесцветный ликвор. При субарахноидальной геморрагии ликвор окрашен более или менее равномерно во всех порциях. Кроме того, при стоянии пробирки с ликвором случайно примешавшаяся кровь свернется, осядет на дно, а над ней образуется столбик

прозрачной, совершенно бесцветной жидкости. При патологическом содержании крови в ликворе жидкость над осадком хотя и будет прозрачной, но все же будет окрашена в желтоватый или красный цвет.

П р о з р а ч н о с т ь. Цереброспинальная жидкость здорового человека совершенно прозрачна. При гнойных менингитах она мутна. При туберкулезном менингите жидкость опалесцирует и редко бывает заметно помутневшей.

Б е л о к. При многих патологических процессах содержание белковых веществ в ликворе повышается. Для установления факта патологического увеличения содержания белка в цереброспинальной жидкости предложен ряд реакций: р е а к ц и я Н о н н е — А п е л ь т а (реактив — насыщенный раствор сернокислого аммония), р е а к ц и я П а н д и (реактив — насыщенный раствор карболовой кислоты), р е а к ц и я В е й х б р о д т а (реактив — раствор сулемы 1:1000). По быстроте появления и по интенсивности мути различают реакцию слабую (+), среднюю (++) и сильную (+++). Следует заметить, что в настоящее время указанные белковые реакции почти полностью утратили свое значение в клинической практике.

О б щ е е к о л и ч е с т в о б е л к а л и к в о р а определяется по методу Робертса—Стольникова—Брандберга. Метод основан на том, что если в жидкости находится белок в количестве 0,033 г на 1000 г, то при соприкосновении с азотной кислотой такая жидкость дает кольцо мути, как при реакции Геллера на содержание белка в моче. Реактивом служит крепкая азотная кислота. Для разведения исследуемой цереброспинальной жидкости пользуются физиологическим раствором. Метод очень прост и удобен.

Увеличение общего количества белка в ликворе (свыше 0,33 г на 1000 г или, что то же, свыше 33 мг%) наблюдается при самых разнообразных органических заболеваниях нервной системы. Особенно резко повышается белок при опухолях спинного мозга.

К л е т о ч н ы е э л е м е н т ы. В ликворе они сосчитываются в специальной камере Фукса—Розенталя, представляющей видоизмененную камеру Тома—Цейсса для счета форменных элементов крови. Камера состоит из 16 больших квадратов, разделенных каждый на 16 маленьких. Таким образом, в камере всего 256 маленьких квадратиков. Высота камеры 0,2 мм, объем ее 3,2 мм^3.

В смеситель для белых кровяных телец набирают до метки 1 специальную краску и дополняют до метки 11 жидкостью. Следовательно, в меланжере на 11 частей раствора приходится 10 частей ликвора. Смеситель хорошо взбалтывают, выпускают первые капли как недостаточно окрашенные, а затем наполняют камеру по общим правилам каплей окрашенного ликвора. Сосчитывают клеточные элементы во всей камере. Найденное число делят на 3 и тогда получают количество клеток в 1 мм^3 неразведенной жидкости. Цифра 3 получена следующим образом. Чтобы определить содержание форменных элементов в 1 мм^3 неразведенной жидкости, надо общее число форменных элементов, найденных во всей камере, разделить на 3,2 (объем камеры) и еще раз разделить на $^{10}/_{11}$ (степень разведения ликвора в смесителе). Обозначив через x содержание форменных элементов в 1 мм^3 неразделенного ликвора, а через n — число форменных элементов во всей камере, мы получаем:

$$x = \frac{n \cdot 11}{3{,}2 \cdot 10}, \text{ или } x = \frac{n \cdot 11}{32}.$$

Но $^{11}/_{32}$ это приблизительно $^{1}/_{3}$. Отсюда: $x = n/3$.

В 1 мм^3 нормальной цереброспинальной жидкости взрослого человека, полученной при поясничном проколе, содержатся 0–4 форменных элемента. Многие авторы считают нормальным цитоз не выше 2,6 (8/3). В детском возрасте нормальный цитоз ликвора выше, чем у взрослых (табл. 1).

Таблица 1

Цитоз ликвора у детей

Возраст	Цитоз	Возраст	Цитоз
От 7 дней до 3 мес.	20–23	От 2 до 5 лет	10–12
От 3 мес. до 1 года	14–15	» 5 » 7 »	8–10
		» 7 » 10 »	6–7
От 1 года до 2 лет	11–14	Свыше 10 лет	4–6

Цитоз, превышающий норму, называют плеоцитозом. В патологических условиях в 1 мм^3 жидкости могут быть обнаружены десятки, сотни, тысячи и даже десятки тысяч клеток. Особенно велик плеоцитоз при вторичных гнойных менингитах.

Метод Раво. Плеоцитоз может быть приблизительно определен и без сосчитывания форменных элементов ликвора в камере — по так называемому французскому методу Раво. Определяют количество клеток в одном поле зрения мазка, приготовленного из осадка жидкости после центрифугирования.

Большая примесь крови к цереброспинальной жидкости делает ее непригодной для определения цитоза. Если же крови немного, то счет клеточных элементов производят таким образом. В один смеситель для белых кровяных телец набирают до метки 1 физиологический раствор и дополняют до метки 11 исследуемой жидкостью, в другой такой же смеситель набирают до метки 1 краску для счета лейкоцитов и до метки 11 — исследуемую жидкость. Из первого смесителя определяют количество эритроцитов в 1 мм^3 полученной жидкости, из второго — количество белых телец в 1 мм^3 ее. Вычитая из найденного количества лейкоцитов в исследуемой жидкости число лейкоцитов, приходящихся на долю примешавшейся крови (из расчета 1 лейкоцит на 600 эритроцитов), получают количество «собственных» клеток ликвора.

Качественное распознавание форменных элементов ликвора. Отличить лимфоцит от полинуклеара возможно уже при сосчитывании форменных элементов в камере. В нормальном ликворе находятся обычно только лимфоциты — большие и малые. Патологический ликвор может содержать, кроме лимфоцитов, полинуклеары, плазматические, тучные, эндотелиальные и решетчатые клетки, фибробласты и некоторые другие формы. Ориентироваться в клеточном составе ликвора можно, рассматривая мазок, окрашенный гематоксилин-эозином или по методу Гимзы.

Бактериоскопическое и бактериологическое исследование ликвора имеет решающее значение для выяснения этиологии

нервной болезни. В мазке из ликвора легко обнаруживаются: менингококк — при менингококковом менингите, пневмококк — при первичном пневмококковом менингите, гноеродные микробы — при вторичных гнойных менингитах.

Микобактерию туберкулеза в мазке из ликвора обычно не удается найти, но она часто обнаруживается в той нежной сетке фибрина, которая образуется в цереброспинальной жидкости больного туберкулезным менингитом после 6–8 ч стояния ликвора. Нередко ликвор подвергают вирусологическому исследованию, поскольку менингиты и энцефалиты часто вызываются вирусами.

Реакция Вассермана. Положительная реакция Вассермана в ликворе при постановке реакции с малыми его дозами (0,2 мл) характерна для прогрессивного паралича. Другие сифилитические заболевания нервной системы также часто дают положительную реакцию Вассермана, но только при больших дозах ликвора (0,5–1 мл).

Коллоидные реакции. В то время как серологические реакции с ликвором (и среди них в первую очередь реакция Вассермана) помогают отличить сифилис нервной системы от страданий другой этиологии, коллоидные реакции дают возможность уточнить, с какой формой нервного сифилиса мы имеем дело в данном случае — с прогрессивным параличом, сухоткой спинного мозга или сифилисом мозга.

Коллоидных реакций предложено много. Из них наибольшее признание получили золотая реакция Ланге, мастичная реакция и бензойная реакция, сулемово-фуксиновая реакция Таката—Ара. Все коллоидные реакции базируются на следующем: нормальная цереброспинальная жидкость, будучи приведена (в той или иной степени разведения) в соприкосновение с коллоидным раствором, не изменяет его свойств. Патологическая жидкость, наоборот, меняет дисперсность коллоида, вызывая в некоторых случаях полное выпадение его из раствора. Механизм коллоидных реакций остается в значительной степени загадочным. Лишь в последние годы выяснилось, что их показатели, по-видимому, коррелируют со степенью повышения содержания в ликворе γ-глобулинов.

Классическим примером коллоидной реакции является реакция Ланге с коллоидным золотом.

Золотая реакция Ланге была предложена в 1912 г. и послужила образцом для всех позднее предложенных реакций. В ряд из 11 пробирок наливают сначала 0,4% раствор поваренной соли: в 1-ю пробирку 1,8 мл, в остальные — по 1 мл. Затем в 1-ю пробирку добавляют 0,2 мл исследуемой цереброспинальной жидкости. Таким образом, в этой пробирке будет содержаться цереброспинальная жидкость в разведении 1:10. Из 1-й пробирки пипеткой переносят во 2-ю 1 мл смеси, из нее 1 мл смеси — в 3-ю и так далее до 10-й пробирки. 11-я пробирка служит контролем. Она не содержит ликвора. Разведение жидкости все возрастает, дойдя от разведения 1:10 (в 1-й пробирке) через разведение 1:20 (во 2-й пробирке), 1:40 (в 3-й пробирке), 1:80, 1:160 и т.д. до 1:5200 (в 10-й пробирке).

Во все эти пробирки наливают по 5 мл реактива. Результаты отмечают через несколько часов или на следующий день, изображая их графически в виде

кривой, причем на оси абсцисс отмечается степень разведения ликвора, а на оси ординат — степень изменения цвета раствора.

Патологический ликвор более или менее резко обесцвечивает рубиново-красный реактив, меняя его окраску до красно-фиолетовой, фиолетовой, красно-синей, синей, голубой или даже превращая его в совершенно светлый. Степень обесцвечивания можно соответственно обозначить цифрами 1, 2, 3, 4, 5.

Для нейросифилиса характерно обесцвечивание реактива в первых пяти пробирках, где жидкости содержится больше. Несифилитические процессы вызывают обесцвечивание реактива в правой половине ряда.

Принято различать несколько основных типов реакции Ланге: паралитическую, табетическую, кривую сифилиса мозга и менингитическую.

Паралитическая кривая, наблюдающаяся при прогрессивном параличе, характеризуется полным обесцвечиванием коллоидного золота в первых пробирках и отсутствием изменения цвета в последующих.

При сухотке спинного мозга реакция Ланге выпадает обычно по паралитическому типу, но степень обесцвечивания реактива менее значительна. Первые пробирки окрашены в голубой цвет.

При нейросифилисе золотая реакция дает так называемый сифилитический зубец. Изменение цвета реактива до красно-фиолетового или фиолетового отмечается в 3–4–5-й пробирке.

Менингитическая кривая. Острые воспаления оболочек мозга дают максимальное обесцвечивание в 6–7–8-й пробирке, причем жидкость может стать совершенно светлой, что чаще наблюдается при гнойном менингите, или принять красно-фиолетовую окраску, что нередко отмечается при туберкулезном менингите.

Кривая реакции Ланге может быть записана рядом цифр, в котором значение цифры соответствует интенсивности обесцвечивания, а место, занимаемое цифрой в ряду, — месту, занимаемому пробиркой в штативе. Так, например, кривая, соответствующая прогрессивному параличу, может быть изображена цифрами: 5554321000. Понимать эту запись следует так: в 1-й, 2-й и 3-й пробирках — полное обесцвечивание реактива, в 4-й — до цифры 4, т.е. до голубой окраски, в 5-й — до цифры 3, т.е. до фиолетового цвета и т.д., в 7-й, 8-й, 9-й и 10-й пробирках реактив не изменился, сохранив свой рубиново-красный цвет.

Кривая, соответствующая гнойному менингиту, записывается цифрами 1112345542.

В последние годы реакция Ланге приобрела большое значение в диагностике рассеянного склероза — примерно у 75% больных обнаруживаются изменения кривой паралитического типа или сифилитический зубец.

Биохимические исследования цереброспинальной жидкости. Твердо установленным является факт уменьшения содержания сахара в ликворе (до 30–20 мг% и ниже) при некоторых формах менингита, причем особенно низкие цифры констатируются при гнойном и туберкулезном менингите. Полагают, что снижение содержания сахара в этих случаях обусловлено тем, что сахар поглощается и утилизируется микроорганизмами. Повышенное содержание сахара найдено при эпидемическом энцефалите. У здоровых

людей ликвор, взятый натощак, содержит сахар в количестве, равном 50–60% сахара сыворотки крови. Из общих заболеваний организма увеличение сахара в цереброспинальной жидкости часто отмечается при диабете.

Менингиты нередко сопровождаются уменьшением содержания хлоридов в ликворе (при туберкулезном менингите — до 600 мг% и ниже). Следует, однако, иметь в виду, что снижение хлоридов в ликворе может явиться следствием общего обеднения организма солью, вызванного длительной рвотой. Повышенный уровень хлоридов наблюдается при уремии. При этом заболевании увеличивается также содержание мочевины и мочевой кислоты.

Со специальными целями изучаются белковые фракции ликвора методом хроматографии на колонках с ионообменными смолами или методом электрофореза на бумаге, определяются микроэлементы, пептиды, аминокислоты, ферменты, витамины, иммунные тела и др.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ

Менингитический синдром. Давление жидкости повышено. При люмбальной пункции ликвор вытекает струей. Он прозрачен при серозном и туберкулезном менингите, мутен — при гнойном. Количество белка увеличено. Отмечается плеоцитоз, сдвиг коллоидных реакций вправо.

Синдром белково-клеточной диссоциации. Состоит в отсутствии параллелизма между содержанием белка и плеоцитозом; количество белка повышено, плеоцитоз же мал или совсем отсутствует.

Белково-клеточная диссоциация наблюдается при тех нервных болезнях, при которых создаются условия для венозного застоя в субарахноидальном пространстве и для застоя ликвора; при опухолях, арахноидитах, грыжах межпозвонковых дисков, полирадикулоневритах и пр.

Компрессионный синдром (Фруэна—Нонне). Особенно характерен для спинальных опухолей, вызвавших сдавление (компрессию) спинного мозга. Компрессионный синдром выражается резким увеличением общего количества белка (свыше 5‰) при нормальном содержании форменных элементов (цитоз 0–4): жидкость ксантохромна. Давление повышено в начале люмбальной пункции, но быстро падает, так что жидкость через некоторое время после начала прокола вытекает даже под пониженным давлением. Прием Квекенштедта не вызывает повышения давления в субарахноидальном пространстве и усиления тока жидкости.

Прием Квекенштедта исследуется таким образом. В то время как один врач делает поясничный прокол, собирая вытекающий каплями ликвор в пробирку, другой сдавливает яремные вены больного, сжимая их снаружи от грудино-ключично-сосцевидной мышцы. В нормальных условиях прием Квекенштедта, вызывая застой в мозговых венах, ведет к повышению давления внутри полости черепа. Повышается давление и в субарахноидальном пространстве спинного мозга, вследствие чего жидкость начинает вытекать более частыми каплями или струей. Совершенно ясно, что при спинальном блоке прием Квекенштедта

должен давать отрицательный результат. Повышение давления, вызываемое сдавлением яремных вен, не может распространиться книзу от опухоли.

При спинальном блоке, расположенном низко, можно, кроме симптома Квекенштедта, констатировать и симптом Стуккея; сдавление живота во время пункции не вызывает повышения давления ликвора. У людей, у которых субарахноидальное пространство свободно, сдавление живота, вызывая застой в венах брюшной полости, ведет к заметному увеличению давления ликвора.

Реже, чем при опухолях спинного мозга, компрессионный синдром встречается при переломах позвоночника, спондилитах и других процессах, вызывающих блокаду субарахноидального пространства.

Сифилитический синдром. Для сифилиса нервной системы характерны так называемые четыре реакции Нонне: 1) положительные белковые реакции в ликворе; 2) плеоцитоз; 3) положительная реакция Вассермана в ликворе; 4) положительная реакция Вассермана в крови. При этом плеоцитоз обычно бывает не очень высоким. Он исчисляется десятками клеток, очень редко — сотнями, образован преимущественно лимфоцитами. К четырем реакциям Нонне, характерным для сифилиса нервной системы, следует добавить еще обычное выпадение коллоидной реакции в левой половине ряда.

ГЕМАТОЭНЦЕФАЛИЧЕСКИЙ БАРЬЕР

В сложном животном организме каждый орган имеет свою среду, наиболее отвечающую его структурным и функциональным особенностям. Это возможно только благодаря существованию особых механизмов, которые регулируют переход веществ, циркулирующих в крови, в межтканевую жидкость данного органа, т.е. благодаря существованию внутренних барьеров. Эти барьеры — один из важнейших адаптационных механизмов, развившихся в процессе эволюции животного мира и его приспособления к внешней среде. Наиболее наглядный пример таких барьеров представляют плацентарный и гематоэнцефалический.

Название «гематоэнцефалический барьер» было предложено в 1921 г. советским физиологом Л.С. Штерн.

Гематоэнцефалический барьер — односторонний. Ограждая центральную нервную систему от веществ, случайно попавших в кровяной ток или постоянно в нем циркулирующих, но чуждых ей, барьер в обратном направлении пропускает все вещества, содержащиеся в центральной нервной системе, которые легко и быстро переходят в кровь.

Цереброспинальную жидкость рассматривают как внутреннюю среду, в которой существует и работает центральная нервная система. Ликвор связан с периваскулярными пространствами в толще головного и спинного мозга, с «тканевой» жидкостью, омывающей нервные клетки и волокна.

Полагают, что существует полный параллелизм между прохождением данного вещества в цереброспинальную жидкость и возможным воздействием его на нервные центры. Нейротропность некоторых лекарственных веществ и биологических токсинов, особенно действующих на центральную нервную систему, связывают с их способностью проходить через барьер.

В патологических условиях проницаемость барьера изменяется чаще всего в сторону увеличения. При заболеваниях центральной нервной системы, особенно при менингитах, в ликвор переходят из крови такие вещества, которые у здоровых людей задерживаются барьером.

При введении в субарахноидальное пространство лекарственное вещество приходит в непосредственное соприкосновение с мягкой мозговой оболочкой, что облегчает переход его в центральную нервную систему. Но, как показали многочисленные эксперименты с различными красящими веществами, наличие того или иного вещества в ликворе еще не гарантирует его проникновения в глубь мозговой ткани. В настоящее время говорят уже не об одном, а о трех барьерах, регулирующих взаимоотношения между кровью и центральной нервной системой.

Гематоликворный барьер, функционирующий между кровью и цереброспинальной жидкостью. Этот барьер в настоящее время лучше всего изучен. Морфологическим субстратом гематоликворного барьера считают эндотелий сосудов оболочек, эндотелий и эпителий сосудистых сплетений.

Ликвороэнцефалический барьер между ликвором и веществом мозга. Морфологическим субстратом его является мягкая мозговая оболочка и краевой слой глии, отделяющие паренхиму головного и спинного мозга от полостей, содержащих ликвор.

Гематоэнцефалический барьер в узком смысле слова, функционирующий между кровью и тканевой жидкостью, циркулирующей в глубине центральной нервной системы. Этот барьер может быть образован эндотелием и адвентицией сосудов мозга. В последнее время с помощью радиоактивных изотопов установлено, что проницаемость разных отделов мозга неодинакова даже для одного и того же вещества. Факт этот может иметь значение для понимания особой ранимости некоторых областей центральной нервной системы при воздействии микробов, вирусов и токсинов.

Методы клинического исследования нервной системы и общая симптоматология нервных болезней

Глава I

АНАМНЕЗ И ЖАЛОБЫ БОЛЬНОГО

Исследование больного с поражением нервной системы слагается из анамнеза — опроса и объективного исследования. Хорошо собранный анамнез является важнейшей частью клинического исследования.

Анамнез знакомит нас с теми болезненными явлениями, которые до известного времени сказываются только субъективными ощущениями и жалобами больного, позволяет установить хронологию развития симптомов болезни, этиологию процесса, ознакомиться с личностью больного, средой, в которой он живет, с предшествующим лечением и т.д. Благодаря анамнезу больной сам становится активным помощником врача в его диагностической работе.

Только опрос больного позволяет врачу составить представление о развитии данного патологического процесса, воссоздать историю болезни в прямом смысле этого слова.

Анамнез включает, во-первых, опрос, касающийся данной болезни (anamnesis morbi), во-вторых, историю жизни больного (anamnesis vitae), в-третьих, семейный анамнез.

Anamnesis morbi. Необходимо установить, как начиналась данная болезнь: остро, подостро или хронически; не было ли каких-либо предвестников; выяснить причину, с которой больной связывает свое страдание, обстоятельства, предшествовавшие началу болезни. Особое внимание следует уделить первым проявлениям болезненного процесса, имеющим большое значение для топического диагноза. С развитием болезни клиническая картина обогащается многочисленными и разнообразными симптомами. Одни из них зависят от непосредственного участия в процессе определенных нервных образований, другие возникают вследствие действия процесса на расстоянии. Поэтому на высоте болезни часто трудно или даже невозможно распознать место первичного поражения нервной системы, если не учитывать указаний больного на начальные симптомы. Течение болезни может быть прогрессирующим, регрессирующим, стационарным и ремиттирующим.

Большой интерес представляет вопрос о предшествующем лечении данной болезни.

Рассказ больного иногда может помочь распознать этиологию болезни ex juvantibus et nocentibus (по тому, что помогало и что вредило).

Особенно тщательно надо записывать жалобы больного на судороги, параличи, расстройства чувствительности, нарушения деятельности тазовых органов

и трофики, приступы потери сознания, изменения речи, зрения, слуха; головные боли, рвоту, головокружения, шум в ушах, в голове, сонливость, бессонницу, понижение памяти, работоспособности; изменения со стороны внутренних органов: сердца, желудочно-кишечного тракта, легких, нервно-психической сферы, общую слабость, повышение температуры и т.д.

Констатируя у больного тот или иной важный субъективный симптом, необходимо подробно выяснить его характерные особенности. Мало записать: «больной жалуется на головную боль». Надо уточнить характер боли (острая, тупая, режущая, ноющая, пульсирующая, сверлящая, сжимающая и т.д.), ее локализацию (в правой или левой половине головы, во всей голове, во лбу, в затылке, виске, поверхностная, глубокая и т.д.), постоянная ли боль или приступообразная, когда наблюдаются приступы или когда обостряется постоянная головная боль (в какое время года, суток), под влиянием чего головная боль усиливается (простуда, напряженная работа, волнение и пр.), что ее облегчает (тепло, холод, антиневралгические средства), сопровождается ли она тошнотой, рвотой, а также ряд других важных деталей.

Остановимся на некоторых важнейших субъективных жалобах больного с поражением нервной системы.

Головная боль (cephalalgia, от греч. kephale — голова и algos — боль). Головная боль далеко не всегда зависит от первичного страдания нервной системы. Гораздо чаще она не связана с органическим поражением нервной системы, а зависит от какого-либо заболевания внутреннего органа или от общего страдания организма.

Тщательно выполненными экспериментами установлено, что среди интракраниальных структур болевой чувствительностью обладают только большие венозные пазухи, твердая оболочка на основании черепа, артерии твердой оболочки, артерии на основании черепа, V, IX и X нервы. Большей или меньшей чувствительностью к боли обладают все экстракраниальные ткани, особенно артерии. Кости черепа (без надкостницы), паренхима мозга, большая часть твердой, паутинной и мягкой оболочки, эпендима желудочков и хориоидные сплетения не чувствительны к боли.

Стимуляция чувствительных к боли интракраниальных структур над тенториумом вызывает боли впереди от линии, проходящей через темя на уровне ушных раковин. Болевыми проводниками в этих случаях являются тройничные нервы. Стимуляция чувствительных структур под тенториумом сопровождается болями позади указанной линии. Боли в этом случае следуют по системе IX и X нервов, а также трех верхних шейных корешков.

В большинстве случаев головные боли, вызванные интракраниальным поражением — это отраженные боли (Вольф, 1963). Заболевания же тканей, лежащих вне головы и шеи, редко дают отраженные боли в область головы (грудная жаба). Головные боли, вызванные системными заболеваниями (например, общие инфекции), не носят характера отраженных болей.

Ведущим патогенетическим механизмом головных болей является раздражение экстра- и интракраниальных артерий, твердой оболочки, V, IX, X краниальных нервов и трех верхних шейных корешков.

Наиболее распространенная классификация головных болей (положенная в основу Международной классификации) принадлежит Вольфу, автору классической монографии «Головная боль», основанной на многолетних экспериментальных исследованиях Вольфа, охватывающих практически все известные варианты цефалгии. Классификация Вольфа (несколько упрощенная нами) выделяет 9 основных типов головных болей.

1. Сосудистая головная боль мигренозного типа: классическая мигрень, атипичная мигрень (менструальная цефалгия, цефалгия конца недели и т.п.), «пучковая» цефалгия (эритропрозопалгия Бинга, цилиарная или мигренозная невралгия Гарриса, гистаминная цефалгия Хортона, петрозальная невралгия Гарднера), гемиплегическая и офтальмоплегическая мигрень, цефалгия «нижней половины» головы (лицевая невралгия, птериго-палатинная невралгия Слудера, невралгия видиева нерва).
2. Цефалгия, вызванная контрактурой мышц скальпа (цефалгия напряжения).
3. Цефалгия при вазомоторном рините.
4. Психогенная или ипохондрическая цефалгия.
5. Немигренозная сосудистая цефалгия (артериальная гипертония, общие инфекции и лихорадочные состояния, гипоксия, токсикозы и т.д.).
6. Тракционные головные боли (интракраниальные объемные процессы, постпункционная цефалгия).
7. Цефалгия при интракраниальных воспалительных процессах (менингиты, субарахноидальное кровоизлияние, постпневмоэнцефалографическая цефалгия, артерииты, флебиты) и экстракраниальных (артриты).
8. Цефалгия при заболеваниях глаз, ушей, носа, придаточных пазух, зубов, тканей черепа и шеи.
9. Краниальные невралгии (тригеминальная, языкоглоточная, окципитальная и т.п.).

Нередко имеет место сочетание нескольких патогенетических моментов. Так при хронических посткоммоционных головных болях причиной их может служить контрактура мышц скальпа, дилатация артерий, повреждение тканей черепа и шеи, а также психогенные моменты.

В целом около 90% всех случаев головных болей имеет в своей основе сосудистый генез.

Головокружение (vertigo). Наблюдается у больных с поражением нервной системы значительно реже, чем головные боли. Различают два вида головокружения: а) несистемное, или простое; б) системное.

Несистемное головокружение определяется как диффузное расстройство представления о пространстве и наблюдается очень часто при функциональных нервных болезнях, малокровии, болезнях сердца, артериосклерозе, артериальной гипертонии, гипотонии, дистонии, повышенной возбудимости вегетативной нервной системы и различных других болезненных состояниях.

Головокружение часто бывает связано с резкими движениями, работой в наклонном положении, с физическим и умственным переутомлением, волнением. Оно провоцируется также нарушениями со стороны желудочно-кишечного

тракта, мочеполовой сферы, инфекционными болезнями, незначительными интоксикациями, пребыванием в душной комнате и многими другими факторами.

С и с т е м н о е головокружение характеризуется ощущением вращательных движений, происходящих в определенном направлении, причем все предметы вращаются в одну сторону, а сам больной остается на месте или же перемещается одновременно с окружающей его обстановкой. При системном головокружении больной может точно указать, в какую сторону происходит кажущееся вращение предметов и куда «перемещается» он сам, в то время как при несистемном простом головокружении больной не может определить направление мнимого вращения. Системное головокружение обусловлено и функциональными расстройствами и органическим поражением вестибулярной системы.

Таким образом, истинное вращательное системное головокружение может зависеть от поражения как лабиринта (лабиринтит, кровоизлияние в лабиринт), так и n. vestibularis и nuclei vestibularis (кровотечения, воспалительные процессы, опухоли на основании мозга, в мосту и пр.) и от внутримозжечковых процессов. Вращательное головокружение иногда может наблюдаться также при поражении коркового центра вестибулярной функции в височной доле мозга, но системность головокружения в таких случаях обычно выражена гораздо менее отчетливо, чем при лабиринтопатиях.

Головокружение при известных условиях может возникнуть и у здоровых людей (физиологическое головокружение). Оно наблюдается при перенесении взора с движущегося предмета на неподвижный, вращении тела вокруг продольной оси, пропускании гальванического тока через сосцевидный отросток, вливании в наружное ухо холодной или горячей воды (калорическое головокружение) и при некоторых других обстоятельствах.

Интенсивность головокружения может быть очень различной. Нередко головокружение сопровождается тошнотой, рвотой, сердцебиением, резким побледнением, холодным потом.

При головокружении большой и средней интенсивности больной падает. Потеря сознания наблюдается очень редко. Во время приступа системного головокружения можно обычно обнаружить и объективные симптомы вовлечения в процесс лабиринтной системы: нистагм, нарушение координации движений и статики.

Особенно мучительными бывают головокружения у больных с поражением лабиринта. Такие больные часто не в состоянии ни ходить, ни стоять. Они, даже лежа в кровати, держатся за нее руками, так как иллюзорные вращательные движения настолько сильны, что больной боится быть сброшенным с постели.

Среди причин повторных атак головокружения (меньероформный синдром) в молодом возрасте чаще всего имеет место так называемый ангионевротический отек лабиринта, а в пожилом и старческом — преходящая дисциркуляция в позвоночной артерии на почве атеросклероза или унковертебрального артроза.

Р в о т а (vomitus). Часто наблюдается при органических заболеваниях головного мозга, сопровождающихся повышением внутричерепного давления или изменениями в мозговых оболочках.

Рвота — почти постоянный симптом опухоли мозга, менингита, сотрясения мозга. Значительно реже она наблюдается при сосудистых процессах в головном мозге.

Рвота, связанная с заболеваниями головного мозга, называется церебральной. Она отличается от гастрической рвоты тем, что ей обычно не предшествует тошнота, она не зависит от характера пищи и нередко возникает по утрам, после сна. Так, при опухолях задней черепной ямки нередко наблюдается характерная триада признаков; затылочная головная боль, рвота и постуральное головокружение.

Рвота очень часто сопутствует также поражению лабиринта, мигрени, различным экзогенным и эндогенным интоксикациям (рвота беременных). Она может возникнуть и под влиянием определенных психических представлений (психогенная рвота). Для того чтобы расценить рвоту как мозговой симптом, надо доказать, что она сочетается с другими признаками поражения головного мозга.

Расстройства сна. Нарушения сна по характеру могут быть очень различными. Еще разнообразнее вызывающие их факторы. Функция сна страдает как при органических заболеваниях нервной системы (опухоли, энцефалит, склероз сосудов мозга и пр.), так и при функциональных нервных расстройствах, экзогенных, эндогенных интоксикациях и эндокринных нарушениях.

Сон является непреодолимой физиологической потребностью всякого высшего животного и человека. Отсутствие сна в течение многих дней ведет к смерти. Собаки, лишенные сна, гибнут через 12–20 дней, щенки — через 4–6 дней. У людей при полном лишении сна в течение 3–5 суток потребность в сне становится настолько неопреодолимой, что человек засыпает при любых обстоятельствах. При нормальных обстоятельствах человек проводит в состоянии сна треть своей жизни.

Расстройства сна и бодрствования выражаются в следующем: а) бессонница; б) плохой сон, беспокойный сон; в) патологическая сонливость; г) извращение нормальной формулы сна; д) лунатизм (снохождение).

Бессонница (insomnia). Истинная бессонница, когда больной не может уснуть в течение нескольких ночей, встречается очень редко. Исключение составляет летаргический энцефалит, при котором бессонница является одним из основных симптомов. В огромном большинстве случаев больные, жалующиеся на бессонницу, в действительности спят, но мало, часто просыпаясь.

Сон с перерывами нередко воспринимается больными как бессонница. В основе расстройства лежит повышенная возбудимость, которая часто зависит от функционального состояния нервной системы, может быть вызвана факторами экстрацеребральными (эндокринные, обменные, интоксикация), переутомлением и волнениями. Бессонница может вызываться болезненным процессом, раздражающим вегетативную нервную систему («рефлекторная» бессонница при расстройствах деятельности желудочно-кишечного тракта, мочевых органов, сердца и пр.). Часто причиной бессонницы являются боли. Бессонницу в старческом возрасте связывают с колебаниями кровяного давления и склерозом сосудов головного мозга.

П л о х о й с о н. Физиологический сон характеризуется параллельным нарастанием явлений сна в психической, соматической и вегетативной сфере, а также тем, что он оставляет после себя ощущение отдыха, свежести, бодрости. При плохом сне этого не отмечается. Будучи достаточно продолжительным, плохой сон может протекать неспокойно: спящий разговаривает, стонет, плачет, ворочается, совершает во сне массу движений. Некоторые больные, обычно дети, вскакивают со сна с криком и выражением ужаса на лице. Приступы н о ч н о г о с т р а х а (pavor nocturnus) длятся от полминуты до нескольких минут, а иногда и десятки минут. По окончании приступа ребенок спокойно засыпает и утром не помнит о происшедшем. Разговор во сне и особенно ночные страхи являются признаком невропатической конституции. Эти состояния надо дифференцировать от проявлений эпилепсии. Плохой сон может сопровождаться большим количеством тревожных сновидений. Человек встает после такого сна усталым, разбитым.

П а т о л о г и ч е с к а я с о н л и в о с т ь (hypersomnia). Больного клонит ко сну днем и ночью: иногда днем бывают приступы непреодолимого влечения ко сну, хотя больной достаточно спал ночью. Повышенная сонливость наблюдается при малокровии, болезни Вакеза (полиглобулия), общих инфекциях, менингитах, экзогенных интоксикациях, эндогенных интоксикациях (диабет, уремия), ожирении, гипотиреозах, гипофизарных расстройствах, утомлении, гиповитаминозах. Особенно часто резко выраженная патологическая сонливость встречается при эпидемическом (летаргическом) энцефалите. Значительно реже она бывает обусловлена органическими заболеваниями головного мозга другой этиологии: сифилитическим, туберкулезным менингитом, опухолями, абсцессами, атеросклерозом и размягчениями, локализующимися в области межуточного и среднего мозга.

Патологическая сонливость в виде приступов отмечается в наиболее характерной форме при н а р к о л е п с и и. Приступ сна при нарколепсии возникает внезапно, без всякой видимой причины. Влечение ко сну настолько сильно, что больной не в состоянии ему противиться и засыпает при любых условиях. Обычно больному удается лечь, сесть или прислониться к чему-нибудь, но многие засыпают во время еды, разговора, письма.

Сон при нарколепсии носит физиологический характер, сопровождаясь характерными для сна изменениями сердечной деятельности, кровяного давления, дыхания, мышечного тонуса и пр. Длится приступ от нескольких минут до нескольких часов: чаще он бывает очень кратковременным.

Приступы могут быть редкими или повторяются по нескольку раз в день. Характерно для нарколепсии то, что сонливость сочетается с приступами потери тонуса мышц (к а т а п л е к с и я), причем каталептические явления могут сопровождать нарколептический припадок, но чаще наблюдаются самостоятельно под влиянием эффективного возбуждения.

Различают «генуинную» нарколепсию как самостоятельную болезнь (болезнь Желино) и нарколепсию симптоматическую. Последняя может быть рудиментарным проявлением летаргического энцефалита или других органических заболеваний головного мозга, локализующихся в области межуточного мозга.

Для нарколепсии характерна клиническая пентада симптомов: 1) приступы дневного засыпания; 2) катаплексия; 3) приступы катаплексии засыпания и пробуждения («сонный паралич»); 4) гипнагогические галлюцинации; 5) нарушения ночного сна. В этиологии болезни Желино нередко играет роль наследственный фактор.

Извращение нормальной формулы сна. Больной спит днем и никак не может уснуть ночью — это встречается при эпидемическом энцефалите. Как легкую степень извращения нормального ритма сна можно рассматривать случаи, когда человек долго не может ночью уснуть, крепко засыпает лишь к утру и хорошо отдыхает только при позднем вставании, когда бы он ни лег. Это нарушение ритма сна нередко бывает при невропатиях.

Лунатизм (somnambulismus, от лат. somnus — сон, ambulo — брожу). Это расстройство сна выражается в том, что больной ночью встает с постели, не просыпаясь, совершает ряд сложных действий (ходит по комнате, выходит на улицу, иногда забирается на крышу), после чего возвращается в постель и утром ничего не помнит о происшедшем. С лунатиком во время снохождения иногда удается вступать в речевой контакт: больной, не просыпаясь, односложно отвечает на вопросы. При громком окрике он просыпается. Снохождение — одна из форм диссоциированного сна. Указание на лунатизм в детстве чаще встречается у больных эпилепсией, истерией или в их семьях, чем у неотягощенных субъектов. У взрослых лунатизм встречается крайне редко.

Anamnesis vitae. Опрос, касающийся жизни больного, должен быть проведен со всей тщательностью. Очень важно по возможности получить сведения, характеризующие момент родов: родился больной доношенным или раньше срока, роды были нормальными или патологическими, не имела ли место асфиксия, не применялись ли щипцы.

Надо составить достаточно ясное представление о детстве больного, в частности выяснить, не было ли у него проявлений детской нервности: ночных страхов, разговора во сне, ночного недержания мочи, заикания, судорожных припадков, болезненной пугливости, необычной застенчивости, злобности, взрывчатости, упрямства и других патологических особенностей характера. Перечисленные отклонения могут указывать на невропатическую конституцию. Однако оценивать их надо осторожно, с учетом социально-бытовых факторов, условий воспитания, культурного уровня семьи и др.

Особое внимание мы уделяем в анамнезе перенесенным болезням и нервным симптомам, сопровождавшим эти болезни. Имеют значение травмы, инфекции, интоксикации, в частности промышленные.

Семейный анамнез и наследственность. Следует расспросить о беременностях, родах, выкидышах, о здоровье членов семьи больного и семьи его родителей, особенно о нервных и психических заболеваниях, а также сифилисе, туберкулезе, алкоголизме. Иногда рассказ больного приходится уточнять на основании данных объективного анамнеза, т.е. сведений, полученных при расспросе родственников больного, его соседей или знакомых, данных, почерпнутых из врачебных справок, выписок из истории болезни, рецептов и других надежных источников.

Глава II

ОБЪЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ. ОБЩИЙ ОСМОТР БОЛЬНОГО

Status praesens — объективное исследование, включающее общее и специальное неврологическое исследование. Методы общего исследования излагаются в курсе пропедевтики внутренних болезней. Здесь необходимо подчеркнуть, что невропатолог не может удовлетвориться одним неврологическим статусом, если он хочет избежать серьезных диагностических ошибок. Не должен он также ограничиваться исследованием только пострадавшего участка — больной руки, ноги и т.д.; необходимо собрать определенный минимум данных, позволяющий до известной степени судить о состоянии всей нервной системы. Большое значение имеет наружный осмотр. Надо внимательно исследовать больного, чтобы уловить все детали его общего вида, телосложения, состояния кожи, слизистых оболочек, мышечной системы, походки, особенности, характеризующие внешний вид и положение больного участка, и т.д. Крайне важно придерживаться правила — осмотреть больного раздетым лежа, а если это возможно, то и стоя или сидя.

Результаты объективного исследования должны быть записаны в истории болезни возможно точнее, однако без лишних слов и малозначащих подробностей. Тщательная запись статуса имеет для невропатолога особое значение: ему часто приходится иметь дело с хроническими больными, у которых патологический процесс тянется много лет и которые через значительный промежуток времени снова подвергнутся обследованию.

Status praesens должен по возможности дать фотографию больного, поэтому следует не ограничиваться общими выражениями, а приводить конкретные описания фактов. Говоря, например, о положении больного, надо подробно описать положение тела и отдельных его частей.

Специальное исследование удобнее начинать с краниальных нервов (рис. 43).

Глава III

ИССЛЕДОВАНИЕ КРАНИАЛЬНЫХ НЕРВОВ

N. olfactorius — обонятельный нерв — I пара краниальных нервов.

Обоняние исследуется при помощи различных пахучих веществ и продуктов, известных больному в повседневной жизни (мятное масло, валериановые капли, деготь, одеколон) и др. Больному предлагают закрыть одну ноздрю пальцем, а другой — нюхать и определять, чем пахнет. Так устанавливается способность воспринимать запах каждой половиной носа в отдельности. Резкие летучие вещества (нашатырный спирт, крепкий раствор уксусной кислоты и т.п.) непригодны для исследования обоняния, так как они наряду с обонятельным

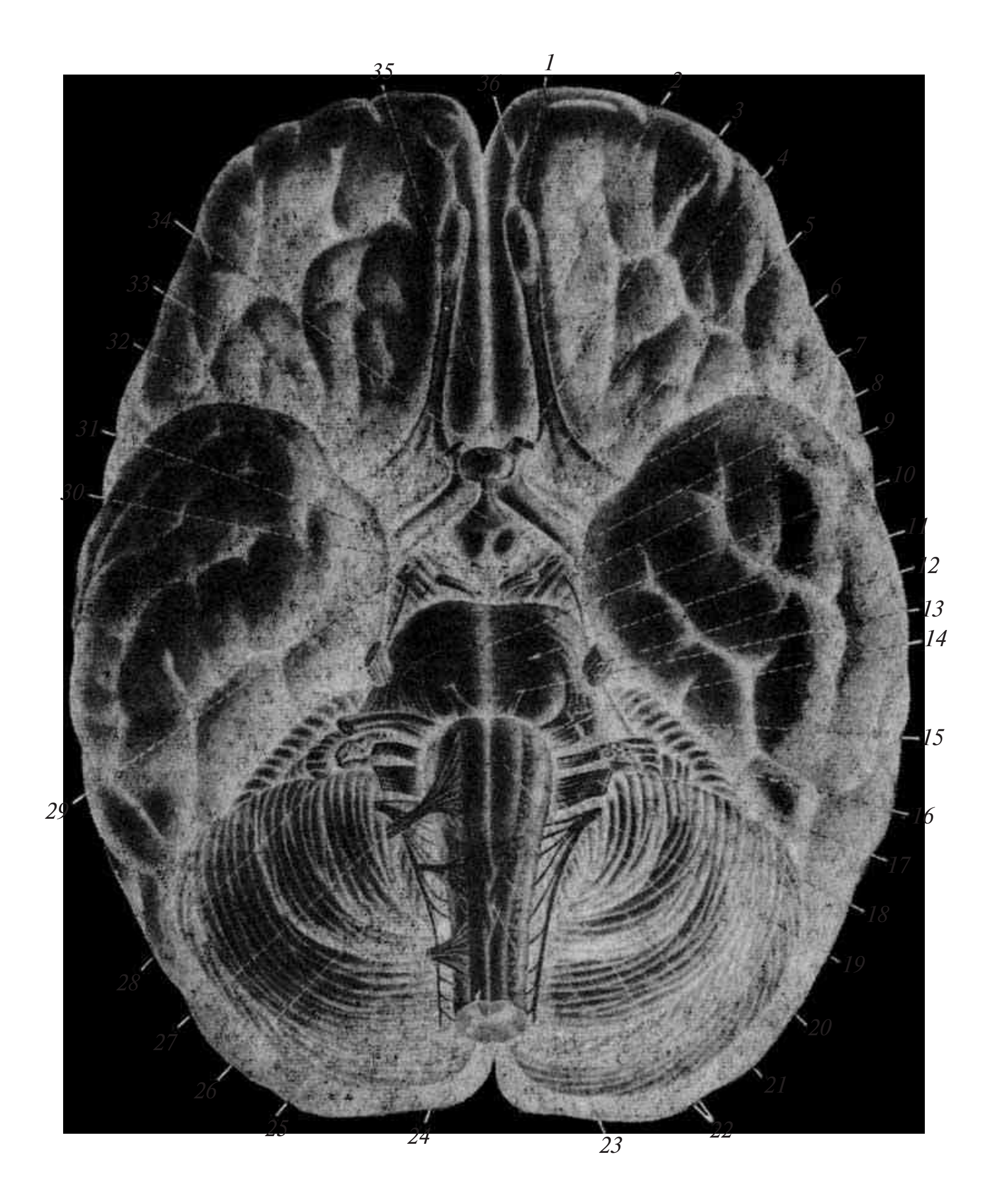


Рис. 43. Основание мозга и места выхода краниальных нервов (по Р.Д. Синельникову):

1 — Bulbus olfactorius; *2* — Tractus olfactorius; *3* — N. opticus; *4* — Trigonum olfactorium; *5* — Substantia perforata anterior; *6* — Tractus opticus; *7* — Corpus mamillare; *8* — N. oculomotorius; *9* — N. trochlearis; *10* — Sulcus basilaris; *11* — Pons; *12* — N. trigeminus; *13* — N. abducens; *14* — N. facialis; *15* — N. intermedius; *16* — N. vestibulocochlearis; *17* — N. glossopharyngeus; *18* — N. vagus; *19* — N. accessorius: *20* — Oliva; *21* — Pyramis (medullae oblongatae); *22* — Decussatio oblongata; *23* — Decussatio pyramidum; *24* — Medulla spinalis; *25* — N. cervicalis 1; *26* — Cerebellum; *27* — N. hypoglossus; *28* — Plexus chorioideus; *29* — Pedunculi cerebri; *30* — Substantia perforata posterior; *31* — Fossa interpeduncularis; *32* — Tuber cinereum; *33* — Infundibulum; *34* — Hypophysis; *35* — Gyrus rectus; *36* — Sulcus olfactorius

нервом раздражают тройничный нерв, иннервирующий слизистую оболочку носа.

Полное отсутствие способности воспринимать запахи обозначается термином a n o s m i a (от греч. osme — запах), понижение обоняния — как h y p o s m i a, обострение восприятия запахов — h y p e r o s m i a, извращенное восприятие запахов — о б о н я т е л ь н а я д и з е с т е з и я.

Клиническое значение обонятельных расстройств снижается потому, что в большинстве случаев они зависят от болезней носа. Кроме того, каждая половина носа связана с корковыми центрами обоняния обоих полушарий мозга. До сих пор нет вполне удовлетворительной методики для количественного исследования обоняния.

Следует учитывать возможность врожденной аносмии — изолированного и невинного дефекта.

Исследование обоняния имеет исключительное значение при подозрении на наличие опухоли лобной доли. Такая опухоль, особенно если она локализуется близко к базальной поверхности мозга, давит на tractus olfactorius или bulbus olfactorius и вызывает аносмию или гипосмию одной половины носа. Раздражение патологическим процессом корковых центров обоняния в височных долях может привести к обонятельным галлюцинациям. Длительная аносмия иногда наблюдается после травм черепа или вслед за острым респираторным заболеванием; в последнем случае причина потери обоняния остается неясной.

N. opticus — зрительный нерв — II пара краниальных нервов. Анатомо-физиологические данные, касающиеся зрительного нерва, приведены выше. Добавим только, что отрезок нерва от глазного яблока до перекреста обозначается как ретробульбарный (позади bulbus oculi).

Для суждения о состоянии нервного аппарата зрения нужно иметь сведения, характеризующие: а) остроту зрения; б) поле зрения; в) цветоощущение; г) глазное дно.

О с т р о т а з р е н и я исследуется при помощи особых таблиц, на которые нанесены рядами буквы или цифры различной величины или условные знаки определенных размеров. Исследуемому, находящемуся на расстоянии 5 м от хорошо освещенной таблицы, предлагают читать каждым глазом в отдельности все буквы или цифры определенного ряда, начиная от первого с наиболее крупными буквами или цифрами. Сбоку каждого ряда на таблице стоит десятичная дробь, показывающая остроту зрения исследуемого, читающего на расстоянии 5 м не ниже этого ряда. Острота зрения может быть нормальной, равной 1,0, или выше нормы, т.е. больше 1,0, или ниже нормы — меньше 1,0. Так как иногда больной не может читать ряды таблицы из-за аномалий рефракции — близорукости или астигматизма, т.е. отклонений, зависящих от устройства преломляющего свет аппарата глаза, а совсем не от падения остроты зрения, то, прежде чем исследовать визус, больному с аномалией рефракции надо корригировать ее стеклами. Следует особо подчеркнуть, что аномалии рефракции не связаны с неврологическими повреждениями. Поэтому невролога в первую очередь интересует острота зрения, достигаемая при наилучшей коррекции стеклами. Естественно, что снижение зрения при повреждении зрительнонервных путей коррекции не

поддается. Полная слепота обозначается как амавроз (amaurosis), понижение остроты зрения — как амблиопия (amblyopia).

Если у больного зрение настолько ослабело, что он может только ощущать свет, его остроту зрения определяют выражением: visus $1/\infty$ (визус равен единице, деленной на бесконечность, т.е. бесконечно малой величине). Если больной не может читать таблицы, но в состоянии считать пальцы исследующего на расстоянии 1 м от глаза, то острота зрения этого глаза соответствует 0,02. Если глаз видит пальцы на расстоянии 2 м, острота зрения равна 0,04, на расстоянии 3 м — 0,06, на расстоянии 4 м — 0,08, на расстоянии 5 м — 0,1.

П о л е з р е н и я исследуется особым прибором — периметром. Полученные данные выражаются в градусах и обычно зарисовываются на особых схемах. При наличии значительных органиченкй поля зрения больной часто сам жалуется на то, что он «не видит в ту или другую сторону». Грубые изменения со стороны поля зрения могут быть уловлены в амбулаторной обстановке примитивным исследованием без периметра. Больному предлагают закрыть один глаз, а другим фиксировать какую-либо неподвижную точку, например указательный палец левой руки врача, поставленный перед исследуемым глазом. Затем перед этим глазом проводят какой-нибудь движущийся предмет, например указательный палец правой руки врача, вверх, вниз, вправо и влево и предлагают сказать, когда движущийся предмет исчезнет из поля зрения. Надо только внимательно следить, чтобы больной не двигал исследуемым глазом, а неизменно фиксировал бы им указанную неподвижную точку.

Нормальные границы поля зрения для белого цвета таковы: кнаружи — 90°, кнутри — 60°, кверху — 60°, книзу — 70°. Для других цветов поле зрения уже. Поле зрения может быть сужено более или менее равномерно со всех сторон — это называют концентрическим сужением.

Выпадение одной половины поля зрения носит название гемианопсии. Гемианопсия может быть в одном глазу (hemianopsia monocularis) или в обоих глазах (hemianopsia binocularis, или bilateralis). Выпадение половины поля зрения в обоих глазах может быть одноименным (hemianopsia bilateralis homonyma), когда в обоих глазах выпадает правая или левая половина, или разноименным (hemianopsia bilateralis heteronyma), когда в одном глазу выпадает правая, а в другом — левая половина поля зрения.

Выпадение ограниченного участка внутри поля зрения носит название скотомы (scotoma). Если темное пятно занимает $^{1}/_{4}$ поля зрения, это называют квадрантной гемианопсией.

Анатомо-физиологические сведения, изложенные в введении, вполне объясняют, почему болезненный процесс в зрительном нерве сказывается изменением зрения только соответствующего глаза. Поражение зрительного канатика (рис. 44), наружного коленчатого тела, пучка Грациоле и коркового центра зрения с какой-либо одной стороны ведет к hemianopsia bilateralis homonyma (выпадает половина поля зрения, противоположная очагу), а процесс в перекресте зрительных нервов вызывает hemianopsia bilateralis heteronyma.

Многие годы считалось, что поражение пучка Грациоле приводит к гемианопсии с сохранением желтого пятна, в отличие от трактусной гемианопсии, где ли-

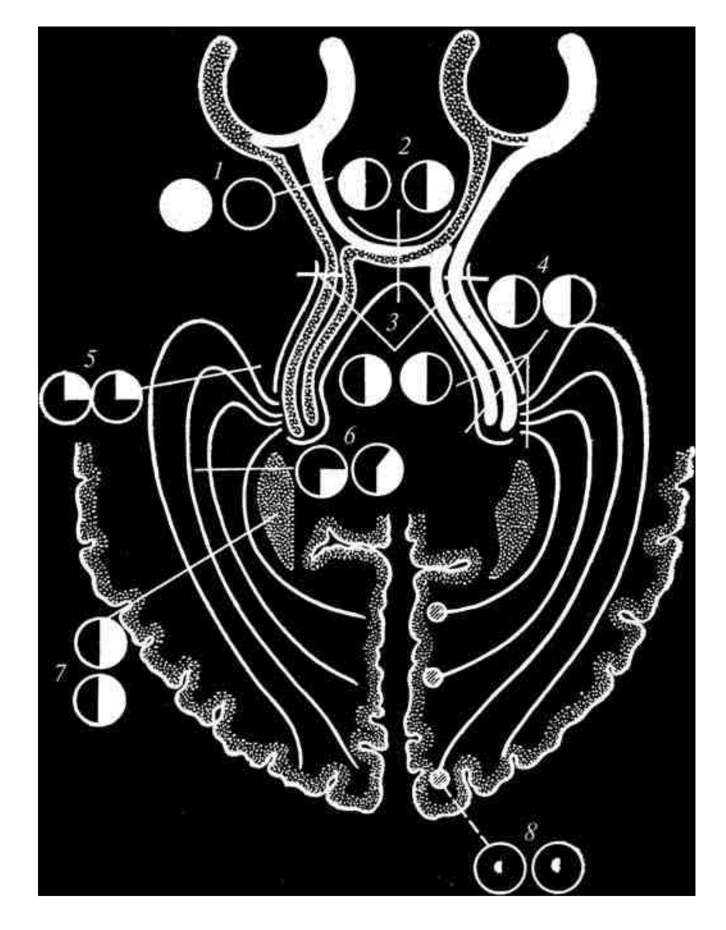


Рис. 44. Дефекты поля зрения при поражении (по Duke-Elder с изменениями):
1 — зрительного нерва; *2* — перекрещенных волокон хиазмы; *3* — неперекрещенных волокон хиазмы; *4* — зрительного канатика и наружного коленчатого тела; *5* — «темпоральной ленты» зрительной лучистости; *6* — «париентальной ленты» зрительной лучистости; *7* — тотальном одностороннем выключении зрительной лучистости или зрительной коры; *8* — ограниченного участка полюса затылочной доли в месте проекции желтого пятна

ния раздела между выпавшей и сохранившейся половиной поля зрения проходит через точку фиксации. Исследования с помощью более точных приборов (кампиметр, периметр Гольдмана) поколебали эту точку зрения, а равно и прежние представления о двойной (из каждого полушария) иннервации желтого пятна. Топическая диагностика очага поражения при гомонимной гемианопсии базируется поэтому главным образом на учете близости зрительного канатика к ряду мозговых структур (глазодвигательные нервы, ножка мозга), что обусловливает при сдавлении канатика нередко вовлечение и этих образований. Поражение же центрального неврона зрительного пути (зрительная радиация, затылочная кора) может долго протекать с картиной изолированной гемианопсии.

Ввиду большой ширины пучка Грациоле, его тотальное поражение встречается редко, поэтому чаще имеет место квадрантная гемианопсия. Нижняя

часть пучка огибает нижний рог бокового желудочка и часто поражается при опухолях височной доли. Раннее появление верхнеквадрантной гемианопсии при прочих равных условиях указывает на внутримозговую височную опухоль. Реже встречается нижнеквадрантная гемианопсия.

В затылочной коре проекция верхней половины сетчатки занимает верхнюю губу шпорной борозды, проекция нижней половины — нижнюю. Поэтому ранение верхних отделов шпорной борозды обеих полушарий может привести к развитию нижней горизонтальной гемианопсии. Верхняя горизонтальная гемианопсия почти не встречается, так как повреждение нижних отделов шпорной борозды с двух сторон почти неизбежно связано с несовместимыми с жизнью разрушениями образований задней черепной ямки, к которым прилегают базальные отделы затылочных долей.

Другим вариантом поражения затылочной коры является двусторонняя гемианопсия. При этом патологический процесс (как правило, сосудистый) охватывает обе корковые зрительные зоны. Однако вместо ожидаемой слепоты здесь наблюдается только утрата периферического зрения при сохранности центрального, т.е. картина напоминающая трубчатое зрение при пигментной дегенерации сетчатки. Объясняется это тем, что полюс затылочной доли, куда проецируется макулярная область, получает двойное снабжение кровью: основное из сонной артерии, дополнительное из позвоночной.

Гемианопсия, зависящая от поражения хиазмы и зрительного тракта, сопровождается в большинстве случаев *положительной скотомой*, т.е. таким выпадением поля зрения, о котором больные хорошо знают и сообщают о нем врачу. Та же гемианопсия, в основе которой лежит заболевание наружного коленчатого тела или затылочной доли, дает нередко *отрицательную скотому*, о которой сами больные не знают. Такая скотома обнаруживается только врачом при специальном исследовании.

Цветоощущение исследуют, предлагая больному определить цвет некоторых из многих мотков цветных ниток (или цветных картинок) или выбрать все мотки, близкие к цвету одного определенного мотка. Полное отсутствие способности различать цвета носит название ахроматопсии; если больной делает постоянные ошибки в определении цветов, это называют дисхроматопсией. Врожденную неспособность различать красный и зеленый цвета называют дальтонизмом.

Глазное дно исследуется при помощи глазного зеркала — офтальмоскопа. Невропатолога интересует состояние сосудов глазного дна и сосочка зрительного нерва.

Извилистые сосуды глазного дна наблюдаются при общем артериосклерозе и при склерозе сосудов головного мозга, «феномен перекреста», или симптом Салюса, — при гипертонической болезни.

Застойный сосок зрительного нерва является одним из важнейших признаков опухоли головного мозга. Сосок набухший, мутный, красноватого оттенка, границы его смыты, вены расширены и извиты, артерии, наоборот, сужены; размеры соска увеличены, он выступает над уровнем глазного дна, около сосудов — кровоизлияния. Следует иметь в виду, что застойный сосок зритель-

ного нерва может долго не вызывать понижения остроты зрения. Отсутствие жалоб на понижение зрения еще не говорит о нормальном глазном дне.

Неврит зрительного нерва (neuritis n. optici), характеризующийся гиперемией сосочка и затушеванностью его границ, встречается при воспалительных заболеваниях в полости черепа, при общих инфекциях и реже при интоксикациях.

Атрофия зрительного нерва может быть первичной и вторичной. Первичная, или простая, атрофия (atrophia simplex), выражающаяся посерением, а позже побелением соска, сужением сосудов и уменьшением размеров соска, бывает при сухотке спинного мозга, множественном склерозе, опухолях гипофиза и других процессах, непосредственно повреждающих зрительные нервы. Начальная стадия атрофии сказывается только побледнением височных половин сосков. Избирательное побледнение височной половины соска объясняется тем, что отсюда берет начало папилломакулярный пучок, а при ретробульбарных процессах прежде всего (из-за плохого кровоснабжения?) страдает именно этот важнейший участок зрительного нерва. Нисходящая атрофия его волокон отражается в деколорации именно височной части диска. При вторичной атрофии, наступающей после застойного соска, наряду с трофическими изменениями в соске в глазном дне обнаруживаются и остаточные застойные явления.

Среди причин атрофии зрительного нерва с нарастающим односторонним снижением зрения следует помнить о менингиоме бугорка турецкого седла. Опухоль располагается впереди хиазмы между зрительными нервами, но при латеральном росте признаки вовлечения второго зрительного нерва появляются иногда лишь через много лет. Для этой опухоли нередко характерно отсутствие головной боли и других признаков гипертензии, и у больных ошибочно диагностируется первичное заболевание зрительного нерва. Своевременной диагностике способствует обнаружение гиперальбуминазы ликвора и хотя бы минимальных признаков темпоральной гемианопсии на втором глазу (раньше всего — на красный цвет).

N. oculomotorius, n. trochlearis, n. abducens и симпатическая иннервация глаза. Исследование движений глаз и состояния зрачков дает возможность судить о функции трех краниальных нервов (nn. oculomotorii, trochlearis, abducentis) и глазного симпатического нерва.

N. oculomotorius — глазодвигательный нерв — III пара краниальных нервов. Ядра этого нерва лежат на дне сильвиева водопровода, на уровне переднего двухолмия. Нерв выходит из мозга у переднего края варолиева моста, идет в наружной стенке sinus cavernosus твердой мозговой оболочки вместе с nn. trochlearis, abducens и ramus ophthalmicus n. trigemini. Выходит из черепа через fissura orbitalis superior и попадает в глазницу, где делится на две ветви: верхнюю и нижнюю. Верхняя ветвь глазодвигательного нерва иннервирует верхнюю прямую мышцу — m. rectus superior, двигающую глаз кверху, и мышцу, поднимающую верхнее веко, — m. levator palpebrae superioris. Нижняя ветвь иннервирует остальные три наружные мышцы глаза: нижнюю прямую — m. rectus inferior, поворачивающую глазное яблоко книзу и отчасти кнутри, внутреннюю прямую — m. rectus

internus, поворачивающую глаз кнутри, и нижнюю косую — m. obliquus inferior, поворачивающую глаз кверху и кнаружи. От веточки глазодвигательного нерва, идущей к m. obliquus inferior, отходят волокна к ресничному узлу — ganglion ciliare. Из этого узла выходят короткие ресничные нервы — nn. ciliares breves, к внутренним мышцам глаза — m. ciliaris и m. sphincter iridis.

N. trochlearis — блоковидный нерв — IV пара краниальных нервов. Ядро расположено на дне сильвиева водопровода, на уровне заднего двухолмия. Это единственный нерв, который выходит из мозга не на основании черепа, а дорсально позади пластинки четверохолмия и лишь затем, огибая мозговую ножку, появляется на основании. Блоковидный нерв выходит из черепа через верхнюю глазничную щель. В глазнице он снабжает своими волокнами только одну мышцу, верхнюю косую — m. obliquus superior, поворачивающую глаз книзу и кнаружи.

N. abducens — отводящий нерв — VI пара краниальных нервов. Ядро расположено в нижнем отделе варолиева моста, на дне IV желудочка, сбоку и дорсально от заднего продольного пучка. Нерв выходит из мозга позади варолиева моста, между мостом и пирамидой, и тянется к глазнице, куда он попадает так же, как III и IV нервы, пройдя наружную стенку sinus cavernosus, а затем в fissura orbitalis superior. Отводящий нерв снабжает своими волокнами только одну мышцу — rectus externus, отводящую глаз кнаружи.

Чтобы судить о состоянии трех указанных нервов, надо проверить движение каждого глаза в отдельности кверху, книзу, кнутри и кнаружи и удостовериться, что у больного нет опущения верхнего века — птоза. Необходимо установить отсутствие или наличие косоглазия (strabismus). Надо узнать у больного, не отмечается ли у него двоения.

Проверив движения каждого глаза в отдельности, смотрят, как совершаются совместные, ассоциированные движения обоих глазных яблок кверху, книзу, вправо, влево, как больной конвергирует глаза. Эти ассоциированные движения глаз могут нарушаться и тогда, когда изолированные движения каждого глаза в отдельности совершаются хорошо. При жалобах на двоение часто необходимо специальное исследование с помощью цветных стекол, чтобы уточнить, чем обусловлено двоение, параличом какой мышцы глаза. Подобное исследование рекомендуется проводить также для выявления скрытой диплопии.

В отличие от паралитического косоглазия содружественное, обусловленное аномалиями рефракции, не сопровождается ограничением подвижности глазных яблок.

Закончив исследование движения глаз, переходят к зрачкам. Обращают внимание на их величину, равномерность, форму, на зрачковые реакции.

Различают реакции зрачка на свет — прямую и содружественную, реакцию на конвергенцию и аккомодацию.

Прямая реакция зрачка на свет. Больному предлагают закрыть один глаз рукой, выключая таким образом его из опыта. Затем, предложив больному, сидящему лицом к свету, смотреть открытым глазом вдаль (чтобы исключить влияние аккомодации), врач то затеняет исследуемый глаз своей рукой, то освещает его, следя за состоянием зрачка. При затенении глаза

зрачок расширяется, при освещении — суживается. При исследовании зрачковой реакции лучше пользоваться солнечным светом; если же его недостаточно, применяют искусственное освещение.

С о д р у ж е с т в е н н а я р е а к ц и я з р а ч к а н а с в е т. Затеняя и освещая один глаз, следят за состоянием зрачка другого глаза. В норме освещение одного глаза вызывает сужение зрачка не только на этом глазу (прямая реакция), но и на другом.

Р е а к ц и я з р а ч к о в н а к о н в е р г е н ц и ю и а к к о м о д а ц и ю. Конвергировать — значит сводить глаза к носу. Обычно люди конвергируют, когда смотрят вблизь. Аккомодация глаза состоит в том, что хрусталик становится более выпуклым, увеличивая таким образом свою преломляющую способность. В процессе аккомодации принимает участие ресничная, или аккомодативная, мышца, иннервируемая глазодвигательным нервом. Аккомодативная мышца сокращается, что влечет за собой расслабление цинновой связки хрусталика и пассивное округление его. Акт аккомодации при смотрении обоими глазами обычно совпадает во времени с актом конвергенции. Реакция зрачков на аккомодацию и конвергенцию состоит в том, что зрачки суживаются, когда исследуемый смотрит вблизь, и расширяются, когда он смотрит вдаль. Чтобы проверить эту реакцию, исследуемому предлагают смотреть на кончик указательного пальца врача, который то приближает палец к носу исследуемого, то отдаляет его.

Можно исследовать и реакцию зрачка только на аккомодацию. Для этого предлагают больному закрыть один глаз рукой, а другим, открытым, глазом следить за кончиком указательного пальца врача, который то приближают к глазу больного, то отдаляют от него. Больной смотрит вблизи одним глазом. Надобности в конвергенции при таких условиях нет — больной и не конвергирует. Имеет место только аккомодация одного глаза, которая также сопровождается сужением зрачка.

Конвергенция, аккомодация и сужение зрачков могут рассматриваться как составные элементы рефлекса, возникающего при установке глаза для зрения вблизь.

Паралич какой-либо мышцы, двигающей глаз, сказывается тремя симптомами: а) косоглазием; б) невозможностью движения глаза в ту сторону, куда его двигает при нормальных условиях соответствующая мышца; в) двоением.

К о с о г л а з и е может быть сходящимся (strabismus convergens) и расходящимся (strabismus divergens).

Д в о е н и е не следует смешивать с неясностью зрения, на которую нередко жалуются больные с функциональными нарушениями нервной системы. Надо выяснить, действительно ли больной видит два предмета вместо одного: где расположен второй, кажущийся предмет; велико ли расстояние между обоими предметами и т.д. Двоение, обусловленное параличом какой-либо мышцы глаза, исчезает, как только больной закроет один глаз (все равно какой — больной или здоровый), ибо в основе феномена двоения лежит бинокулярность зрения. Невротикам это часто не помогает: двоится и при смотрении одним глазом, что противоречит физиологии зрения и механизму двоения.

При параличе блоковидного нерва больной жалуется на двоение при смотрении книзу, например на ступеньки лестницы, по которой он спускается («симптом лестницы»).

Если у больного парализованы все наружные мышцы глаза, это называют наружной офтальмоплегией (ophtalmoplegia externa).

Патология зрачка. Зрачки могут быть патологически расширены — мидриаз (mydriasis) или патологически сужены — миоз (miosis). Мидриаз зависит или от раздражения симпатического нерва, иннервирующего m. dilatator pupillae (mydriasis spastica), или от паралича сфинктера зрачка — m. sphincter pupillae, иннервируемого глазодвигательным нервом (mydriasis paralytica). Миоз обусловлен или раздражением глазодвигательного нерва, иннервирующего m. sphincter pupillae (miosis spastica), или параличом мышцы, расширяющей зрачок, — m. dilatator pupillae (miosis paralytica).

Неравенство зрачков называют анизокорией (от греч. core — зрачок). Анизокория может объясняться тем, что один зрачок стал несколько шире, чем он был в здоровом состоянии, или же тем, что другой зрачок стал уже, чем он был в норме. Устанавливая анизокорию, надо проверить, не зависит ли кажущееся неравенство зрачков от неодинакового освещения глаз: в более интенсивно освещенном глазу зрачок, естественно, будет более узкий.

Анизокория может быть одним из ранних признаков органического заболевания нервной системы, но иногда она связана и с другими процессами: туберкулезом легких и бронхиальных лимфатических узлов, аневризмой аорты, опухолью пищевода и другими соматическими страданиями, при которых поражается симпатическая иннервация.

Изменение конфигурации зрачков. Зрачок человеческого глаза в норме имеет круглую или несколько овальную форму, контуры его гладкие, ровные. При патологических условиях контуры его могут стать неровными, изъеденными: зрачок иногда принимает даже неправильно многоугольную форму. Деформация зрачка имеет большое клиническое значение, если она не связана с перенесенным когда-либо глазным заболеванием (ирит).

Реакция зрачка на свет. Она может быть живой, вялой или совсем отсутствует. Отсутствие реакции зрачка на свет при живой реакции на конвергенцию и аккомодацию носит название симптома Аргайлла Робертсона. Симптом Аргайлла Робертсона (1869) почти патогномоничен для сифилиса нервной системы, так как при других нервных заболеваниях он встречается очень редко. В литературе имеются немногочисленные сообщения о симптоме Аргайлла Робертсона при несифилитических заболеваниях: эпидемическом энцефалите, опухоли мозговой ножки, алкогольном полиневрите, травме черепа. Неполным симптомом Аргайлла Робертсона называют сочетание вялой зрачковой реакции на свет с живой реакцией на конвергенцию и аккомодацию.

Исследуя зрачковые реакции, надо отмечать как отклонение от нормы также наличие большой диссоциации между световой реакцией зрачка и реакцией его на конвергенцию и аккомодацию — световая реакция умеренной живости при крайне живой реакции на конвергенцию и аккомодацию.

При летаргическом энцефалите нередко наблюдается так называемый обратный симптом Аргайлла Робертсона: живая реакция на свет при отсутствии реакции на конвергенцию и аккомодацию. В некоторых случаях встречается полная (абсолютная) рефлекторная неподвижность зрачка: отсутствует реакция как на свет, так и на конвергенцию и аккомодацию. Полный паралич всех трех нервов, иннервирующих мышцы глаза, вызывает сразу и наружную, и внутреннюю офтальмоплегию, т.е. полную офтальмоплегию.

Реакция зрачка на свет, т.е. сужение зрачка при освещении глаза, представляет собой безусловный рефлекс, замыкающийся, как уже было указано, в мозговом стволе. Рецепторную часть составляют «зрачковые» волокна зрительного канатика, которые вступают в ручку переднего двухолмия и таким путем достигают клеточных образований претектальной области. Отсюда раздражение через посредство вставочного нейрона передается вегетативным ядрам глазодвигательного нерва той и другой стороны (благодаря перекресту части волокон вставочного нейрона). Эффекторную часть дуги составляют вегетативные парасимпатические волокна глазодвигательного нерва, которые, пройдя через ресничный ганглий, подходят к сфинктеру зрачка в виде nn. ciliares breves.

Содружественная реакция зрачка, т.е. сужение зрачка одного глаза при освещении другого, легко объясняется неполным перекрестом волокон зрительного нерва, вследствие чего сетчатка каждого глаза связана с центром дуги зрачкового рефлекса той и другой стороны.

Реакция зрачка на аккомодацию и конвергенцию является не истинным рефлексом, а содружественным движением сфинктера зрачка при сокращении ресничной мышцы и внутренних прямых мышц глаз.

Слепота одного глаза, обусловленная поражением зрительного нерва этого глаза, вызывает, естественно, исчезновение реакции одноименного зрачка как на свет, так и на аккомодацию. Содружественная реакция зрачка здорового глаза при освещении слепого глаза также отсутствует. Наоборот, освещение здорового глаза вызывает сужение зрачка и на слепом глазу.

N. trigeminus — тройничный нерв — V пара краниальных нервов. N. trigeminus выходит из варолиева моста в том месте, где мост переходит в средние ножки мозжечка, двумя корешками: толстым — чувствительным, и тонким — двигательным. Двигательные волокна тройничного нерва являются большей частью аксонами клеток, образующих его главное двигательное ядро — nucleus motorius, расположенное в дорсолатеральной части покрышки варолиева моста.

Нервные волокна, образующие чувствительный корешок тройничного нерва, являются отростками псевдоуниполярных чувствительных клеток гассерова узла, расположенного в дупликатуре твердой мозговой оболочки на передней поверхности пирамидки височной кости.

Нервные отростки клеток гассерова (полулунного) узла делятся на две ветви. Одни тянутся к периферии в качестве периферического нерва, а другие направляются в центральную нервную систему. Они вступают в составе чувствительного корешка тройничного нерва в варолиев мост, здесь Т-образно делятся, образуя восходящий и нисходящий пучки.

Восходящий пучок оканчивается в nucleus sensorius superior n. trigemini, которое расположено в покрышке моста возле двигательного ядра. Нисходящий пучок, отдав многочисленные коллатерали, оканчивается у второго чувствительного ядра тройничного нерва — nucleus tr. spinalis n. trigemini. Это ядро тянется в виде длинного столбика через весь продолговатый мозг и два верхних сегмента спинного мозга, где смыкается с substantia spongiosa и substantia gelatinosa Rolandi заднего рога. Нисходящие ветки чувствительных волокон, оканчивающиеся у клеток второго ядра, образуют в их совокупности tractus spinalis trigemini.

Осевоцилиндрические отростки клеток чувствительных ядер перекрещиваются, переходят на другую сторону и достигают клеток зрительного бугра (lemniscus trigeminalis, PNA).

Чувствительный корешок к периферии от гассерова узла распадается на три ветви: а) глазничный нерв — n. ophtalmicus, б) верхнечелюстной — n. maxillaris, в) нижнечелюстной — n. mandibularis. Двигательный корешок тройничного нерва присоединяется к нижней ветви чувствительного корешка, входя в состав n. mandibularis. Из черепа n. ophtalmicus выходит через fissura orbitalis superior, n. maxillaris — через foramen rotundum, n. mandibularis — через foramen ovale. Оба эти отверстия находятся в большом крыле клиновидной кости

N. ophtalmicus обеспечивает чувствительную иннервацию переднего отдела волосистой части головы, кожи лба и верхнего века, иннервирует конъюнктиву глазного яблока, роговицу и радужку, а также слизистую оболочку лобной пазухи и верхних частей носа.

N. maxillaris снабжает чувствительными волокнами кожу лица от угла глаза до угла рта, слизистую оболочку гайморовой пазухи, нижних частей носа, верхней челюсти и нёба, а также верхние зубы.

N. mandibularis снабжает чувствительными волокнами кожу лица и шеи — от угла рта до средней трети шеи, слизистую оболочку щек, нижней челюсти, дна полости рта, языка и нижние зубы. N. lingualis, являющийся ветвью n. mandibularis, снабжает вкусовыми волокнами передние две трети языка.

Двигательный корешок тройничного нерва иннервирует жевательную мускулатуру: mm. masseteres, temporales, pterygoidei lateralis et medialis.

Исследование функции тройничного нерва сводится к проверке состояния чувствительности в области, им иннервируемой, и способности жевать.

Дотрагиваясь ваткой, бумажкой, иголочкой, пробирками с горячей и холодной водой до того или иного участка кожи, связанного с тройничным нервом, предлагают больному, сидящему с закрытыми глазами, определить, что ему делают. Надо сравнить чувствительность на той и другой половине лица, в участках, снабжаемых разными ветвями тройничного нерва (рис. 45), проверить чувствительность роговицы, слизистой оболочки рта и носа, установить, нет ли болевых точек в области тройничного нерва, а также болей в лице, исследовать, как больной воспринимает вкусовые ощущения с передних двух третей языка.

Поражение одной из ветвей тройничного нерва сказывается расстройством всех видов чувствительности в зоне ее иннервации. Угасают или понижаются связанные с этой ветвью рефлексы.

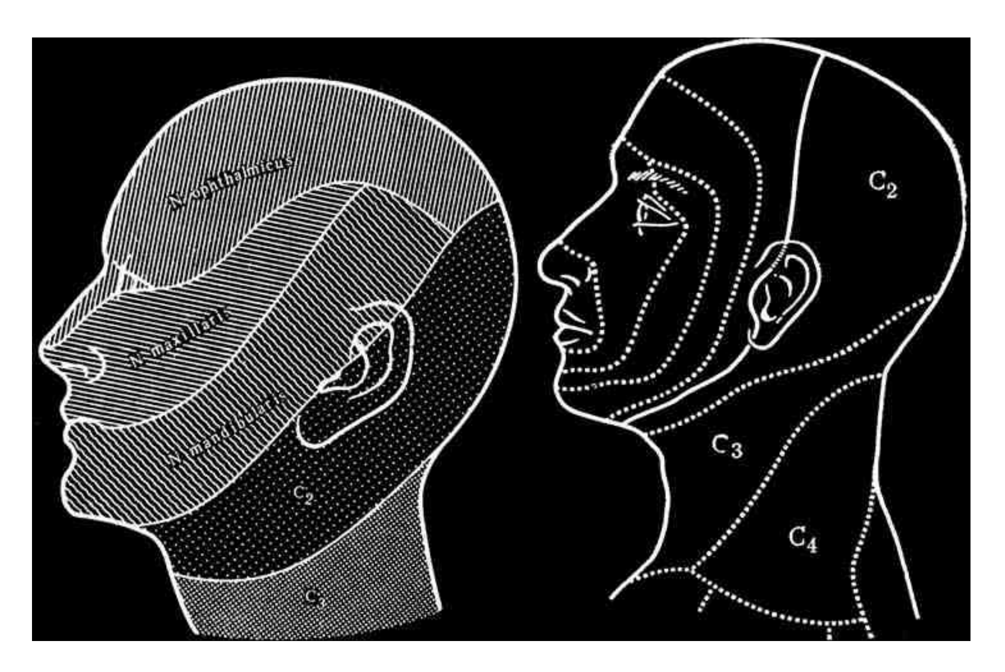


Рис. 45. Периферическая (слева) и сегментарная (справа) иннервация лица и головы

При вовлечении в процесс гассерова узла или корешка тройничного нерва на основании мозга нарушаются все виды чувствительности на соответствующей половине лица и в передних отделах головы. Обычно при этом имеются значительные боли и выражены болевые точки. Но чувствительность лица и передней части головы может изменяться также при поражении чувствительного ядра нисходящего корешка тройничного нерва. Поражение этого ядра (как и клеток задних рогов спинного мозга) вызывает диссоциированную анестезию (или гипестезию) на одноименной половине лица: выпадает только болевая и температурная чувствительность, тактильная же чувствительность сохраняется. Ядро ввиду его больших размеров редко поражается целиком. Обычно страдают или верхние отделы его, связанные с чувствительной иннервацией центральных участков лица, вокруг рта и носа, или нижние отделы, связанные с чувствительностью наружных участков лица. В соответствии с этим зоны анестезии (гипестезии) носят характер сегментарных кольцевидных анестезий (зоны Зельдера): в области латерального отдела лица — значительная болевая и температурная гипестезия, вокруг носа и рта — хорошая чувствительность, и наоборот. Процессы в ядре часто протекают без болей.

Чтобы судить о состоянии двигательной функции тройничного нерва, предлагают больному крепко стиснуть зубы, пожевать и ощупывают хорошо контурирующиеся при этом жевательные мышцы; больному затем предлагают открыть рот и подвигать нижней челюстью вправо, влево. При параличе тройничного нерва (крыловидных мышц) нижняя челюсть у человека, сидящего с открытым ртом, отклоняется в сторону паралича. Паралич всех жевательных мышц делает невозможным акт жевания и вызывает отвисание нижней челюсти.

Поражение тройничного нерва обычно сопровождается значительными вегетативными нарушениями. При вовлечении в процесс гассерова узла на лице может появиться опоясывающий лишай.

N. facialis — лицевой нерв — VII пара краниальных нервов. Ядро лежит в вентральной части покрышки варолиева моста (рис. 46). Нерв выходит из мозга позади варолиева моста, латерально от отводящего нерва, между мостом и оливой; из черепа он выходит, пройдя через костный канал височной кости. По выходе из foramen stylomastoideum лицевой нерв внедряется в околоушную железу, образуя здесь сплетение. От этого сплетения уже идут ветви лицевого нерва к мышцам. Иннервируется мимическая мускулатура.

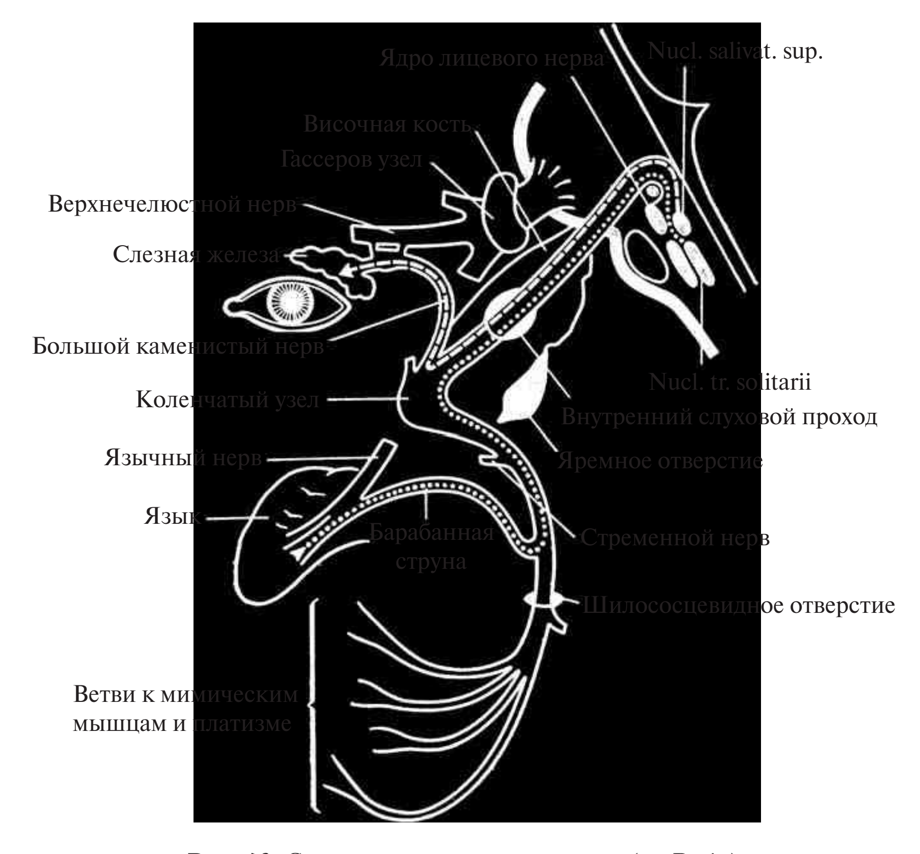


Рис. 46. Схема волокон лицевого нерва (по Brain)

Исследуя лицевой нерв, надо прежде всего внимательно присмотреться к лицу больного: одинаково ли выражены с обеих сторон складки кожи лба, нет ли разницы в ширине глазных щелей, не сглажена ли с одной стороны носогубная складка, не перекошен ли рот, нет ли с одной стороны слезотечения. Больной иногда жалуется на нарушение слюноотделения. Чаще на больной стороне оно понижено, реже — повышено. Затем предлагают больному наморщить лоб, нахмурить брови, закрыть каждый глаз поочередно и оба глаза вместе, намор-

щить нос, оскалить зубы, надуть щеки, свистнуть, задуть спичку. В случае одностороннего паралича лицевого нерва ясно выступает слабость соответствующей половины лица при выполнении всех этих двигательных актов. Отсутствие способности закрыть глаз на стороне паралича (вследствие бездеятельности круговой мышцы глаза) называют заячьим глазом — lagophtalmus paralyticus (от греч. lagos — заяц).

N. vestibulocochlearis (s. octavus) — преддверноулитковый (восьмой) нерв — VIII пара краниальных нервов. Состоит из двух корешков, различных по функции: radix cochlearis — кохлеарного (улиткового) корешка, являющегося действительно слуховым нервом, и radix vestibularis — вестибулярного (преддверного) корешка, который связан с полукружными каналами лабиринта и служит главным органом проприоцептивной чувствительности. Ядра восьмого нерва лежат на дне ромбовидной ямки, главным образом в области recessus lateralis. Выходит нерв из мозга там же, где лицевой нерв, и вступает вместе с ним в porus acusticus и meatus acusticus internus височной кости. Для суждения о состоянии VIII нерва надо исследовать функцию слуха и функцию равновесия.

Исследование слуха включает определение: а) остроты слуха, б) проводимости звука через воздух (воздушная проводимость) и кости черепа (костная проводимость).

Острота слуха исследуется обычно с помощью шепотной и громкой речи. Шепотную речь здоровое ухо воспринимает обычно на расстоянии 7–12 м, громкую речь — на расстоянии 20 м. Более точные сведения о состоянии остроты слуха на разные тоны можно получить с помощью аудиографии.

Определение проводимости звука через воздух и кости черепа имеет большое значение не только для суждения о степени сохранности функции слуха, но и для отличия нервного расстройства слуха от его понижения, зависящего от заболевания звукопроводящего аппарата. В норме костная проводимость короче воздушной: если поставить больному на голову звучащий камертон и держать его там, пока больной не перестанет ощущать звук (т.е. пока не прекратится костная проводимость), а потом тот же камертон, не вызывая повторно его вибрирования, поднести к ушной раковине исследуемого, он снова будет слышать звук в течение известного времени.

На этом факте базируются три важных приема, которыми пользуются при исследовании слуха.

Метод Ринне. Вибрирующий камертон ставят на сосцевидный отросток исследуемого уха и предлагают больному сказать, как только он перестанет воспринимать звук. Тогда тот же камертон, не вызывая повторно его вибрирования, подносят к ушной раковине исследуемого уха. В норме больной слышит звук еще некоторое время. Это обозначают как «ринне положительный». При поражении звукопроводящего аппарата (наружного и среднего уха), вызвавшем снижение слуха, «ринне» оказывается отрицательным или укороченным. При заболевании же внутреннего уха, вызвавшем понижение слуха, «ринне» будет положительным, как в норме, или, возможно, даже дольше, чем в норме, поскольку поражение внутреннего уха ведет к укорочению костной проводимости

звука. Если заболевание внутреннего уха привело к полной глухоте, больной не будет слышать звучание камертона ни с кости, ни через ушную раковину.

М е т о д В е б е р а. Ножку вибрирующего камертона ставят на темя больного по средней линии и спрашивают его, где он слышит звук камертона. В норме звучание камертона воспринимается «в голове» или в обоих ушах одинаково. Это обозначают выражением «вебер не латерирует». При заболевании звуковоспринимающего аппарата с одной стороны «вебер латерирует» в здоровую сторону, так как на больной стороне костная проводимость укорочена. При поражении звукопроводящего аппарата «вебер латерирует» в больное ухо. Последнее обстоятельство объясняют тем, что заболевание наружного и среднего уха как бы усиливает костную проводимость: наличие процесса в звукопроводящих отделах уха препятствует утрате звука во внешнюю среду.

М е т о д Ш в а б а х а. Звучащий камертон с большой частотой колебаний (высокий тон) ставят на сосцевидный отросток исследуемого уха, чтобы определить продолжительность костной проводимости звука. Костную проводимость исследуемого уха, выраженную в секундах, сравнивают с костной проводимостью здорового уха больного или врача. Поражение звукопроводящего аппарата ведет к удлинению костной проводимости — «положительному швабаху», заболевание звуковоспринимающего аппарата называют «укороченный швабах».

Низкие тоны проводятся главным образом через воздушные среды уха, высокие тоны — через кость.

Полное отсутствие слуха называют surditas — глухотой, понижение слуха — hypacusis. При неврите n. facialis низкие тоны воспринимаются как очень резкие, с неприятным оттенком вследствие ослабления m. stapedii, укрепляющего стремечко в овальном окошке. Это обозначают как hyperacusis.

Отличие поражения слуха, вызванного заболеванием среднего уха, от страдания внутреннего уха имеет существенное значение для неврологической диагностики. Дифференциальный диагноз ставится на основании указанных выше признаков. В трудных случаях необходимо сотрудничество невропатолога и отиатра.

В е с т и б у л я р н а я с и с т е м а. В просвете пирамиды височной кости, между средним ухом и внутренним слуховым проходом, находится внутреннее ухо — лабиринт. Лабиринт содержит полукружные каналы, два перепончатых мешочка: эллиптический (utriculus), яйцевидный (sacculus) и улитку. Таким образом, в лабиринте расположены в близком соседстве друг к другу и периферический аппарат слуха (улитка), связанный с кохлеарным корешком, и периферический аппарат равновесия, связанный с вестибулярным корешком.

Волокна radix vestibularis берут начало в клетках узла Скарпа, лежащего на дне внутреннего слухового прохода. Клетки этого узда, напоминающие нервные клетки межпозвоночных узлов, биполярны. Периферические отростки клеток узла Скарпа идут к полукружным каналам и к перепончатым мешочкам лабиринта, центральные отростки, собираясь вместе, образуют вестибулярный корешок, идущий к ядрам на дне ромбовидной ямки. В каждом лабиринте три полукружных канала. Они лежат в трех взаимно перпендикулярных плоскостях: горизонтальной, сагиттальной и фронтальной. Перепончатые мешочки

заложены в преддверии лабиринта. Полукружные каналы и перепончатые мешочки сообщаются между собой. Как те, так и другие наполнены особой жидкостью — эндолимфой. В sacculus и utriculus находятся о т о л и т ы — кристаллы углекислой извести, обладающие некоторой способностью к смещению под влиянием тока эндолимфы.

На основании мозга radix vestibularis тесно прилежит к radix cochlearis, образуя вместе с ним ствол n. octavi. Ядра же вестибулярного корешка расположены довольно далеко от ядер кохлеарного нерва. Вестибулярный корешок имеет четыре ядра, разбросанных на большом участке — от задних отделов варолиева моста до середины продолговатого мозга. Это медиальное ядро Швальбе, латеральное ядро Дейтерса, верхнее ядро Бехтерева и нижнее ядро.

Физиологическим раздражителем окончаний вестибулярного нерва в лабиринте является смещение эндолимфы, связанное с изменением скорости и направления движения животного или же с изменением положения головы по отношению к горизонтальной плоскости. В ответ на эти раздражения, воспринятые полукружными каналами или отолитовым аппаратом, вестибулярная система посылает ряд импульсов к мышцам глаз, шеи, туловища и конечностей, которые обеспечивают равновесие тела и координацию его частей. Полукружные каналы воспринимают ощущения, связанные с движением тела, причем каждый из них приспособлен для восприятия движения тела в определенной плоскости.

Исследование вестибулярного аппарата проводится для определения его сенсорных и моторных функций. Состояние чувствительной функции устанавливается вращением исследуемого на стуле. Подвергающийся вращению должен сказать, куда обращено его лицо, воспринимает ли он кажущиеся движения предметов, не испытывает ли головокружения, насколько оно интенсивно.

О моторной функции лабиринта судят по исследованию нистагма, равновесия, симптома промахивания и отклонения рук.

Н и с т а г м. Нистагмом называют непроизвольные, более или менее ритмичные колебательные движения глазных яблок. Нистагм бывает горизонтальный, вертикальный и ротаторный (вращательный). В нистагме различают быструю и медленную компоненту. Направление нистагма определяют по направлению быстрой компоненты[1]. У здорового человека нистагма в обычных условиях нет, но его можно вызвать рядом приемов.

О п т о к и н е т и ч е с к и й, или оптомоторный, нистагм появляется у здорового человека, когда он смотрит из окна вагона движущегося поезда на окружающий ландшафт: медленная компонента нистагма направлена в сторону движения поезда, быстрая компонента — в обратную сторону. У некоторых людей при этом появляется головокружение. Оптокинетический нистагм можно вызвать, если заставить исследуемого пристально смотреть на вращающийся барабан, на который наклеены чередующиеся черные и белые полосы бумаги. Патологией является отсутствие в указанных условиях оптокинетического нистагма.

---

[1] Более точно характеристика нистагма устанавливается нистагмографией, в частности с помощью электронистагмографа. Однако этот метод применяется только в специальных научных исследованиях ввиду его сложности и большой трудоемкости.

В р а щ а т е л ь н ы й нистагм вызывают вращением исследуемого вокруг вертикальной оси на специальном кресле (Барани). Вращение должно быть равномерным, медленным, в одном направлении. Обычно вращают примерно 10 раз. Если движение кресла внезапно прекращают, у исследуемого констатируется нистагм в сторону, противоположную направлению вращения. В тех случаях, когда оба лабиринта разрушены, вращательный нистагм отсутствует.

К а л о р и ч е с к и й нистагм вызывается промыванием наружного слухового прохода теплой (40–45 °С) или холодной (15–20 °С) водой. Воду вливают ушным шприцем под небольшим давлением, следя, чтобы она свободно оттекала. Калорическая проба противопоказана при наличии прободения барабанной перепонки. Теплая вода в норме вызывает нистагм в сторону спринцуемого уха, а холодная — в обратную сторону. При раздражении лабиринта нистагм усилен, при выпадении функции лабиринта он отсутствует. Калорическая проба является основной при исследовании вестибулярного аппарата. Она дает возможность судить о функции каждого лабиринта в отдельности.

Р а в н о в е с и е. Исследуемому предлагают стоять с закрытыми глазами, сблизив носки и пятки до полного соприкосновения и протянув вперед руки (проба Ромберга). Здоровый человек выполняет это без всякого труда. Для вестибулярного расстройства равновесия характерно, что при таком способе исследуемый обнаруживает тенденцию падать в сторону пораженного лабиринта.

П р о м а х и в а н и е. Применяется указательная проба Барани. Исследуемому предлагают попасть указательным пальцем руки, разогнутой во всех суставах, в кончик указательного пальца врача. Исследуемый сидит в удобной позе на стуле, врач сидит или стоит перед ним, держа свой указательный палец перед больным на определенном уровне. Пробу проводят несколько раз с открытыми глазами, а затем с закрытыми.

О т к л о н е н и е р у к. Если после калорической пробы с холодной водой предложить исследуемому вытянуть руки вперед, они отклоняются в сторону, противоположную направлению нистагма, т.е. в сторону охлаждаемого уха. Отклонения не бывает, если функция исследуемого лабиринта выпала.

N. glossopharyngeus — языкоглоточный нерв — IX пара краниальных нервов (рис. 47). Это смешанный нерв: двигательный, чувствительный, секреторный и главным образом вкусовой. Он выходит из мозга 5–6 корешками из sulcus retroolivaris; из черепа нерв выходит через яремное отверстие (foramen jugulare). Двигательная часть языкоглоточного нерва, иннервирующая шилоглоточную мышцу (stylopharyngeus), поднимающую верхнюю часть глотки, имеет ядро в продолговатом мозге, в nucleus ambiguus. Секреторные волокна начинаются от нижнего слюноотделительного ядра и снабжают околоушную железу. Вкусовые волокна берут свое начало из ganglion jugulare и ganglion petrosum. Вступив с корешками n. glossopharyngei в продолговатый мозг, волокна переходят в одиночной канатик (fasciculus solitarius) и оканчиваются у его ядра. Отсюда начинается центральный нейрон вкусового пути, направляющийся к коре головного мозга. Языкоглоточный нерв проводит вкусовые ощущения со слизистой оболочки задней трети языка и мягкого нёба с его передними

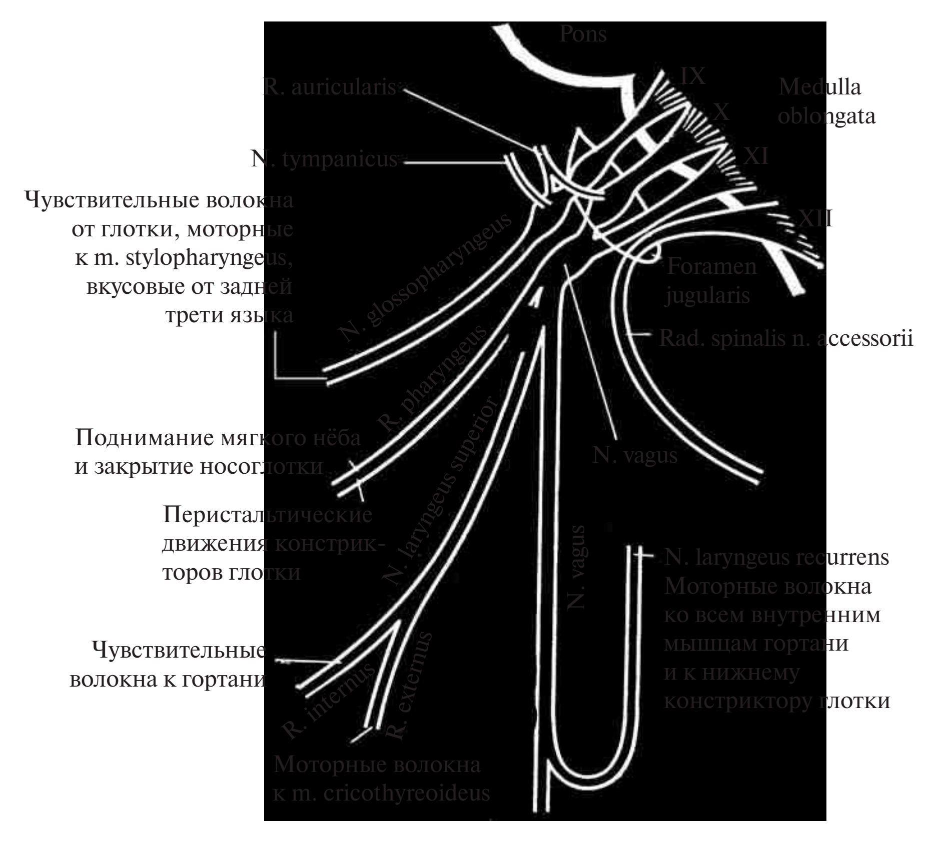


Рис. 47. Схема волокон языкоглоточного, блуждающего и добавочного нервов (по Brain)

дужками. Чувствительными волокнами языкоглоточный нерв снабжает заднюю треть языка, миндалины, нёбные дужки, слизистую оболочку верхнего отдела глотки и среднего уха.

При объективном исследовании вкуса устанавливают, правильно ли человек воспринимает четыре основных раздражителя: сладкое, кислое, горькое и соленое. Для этого наносят на язык стеклянной палочкой каплю раствора сахара, уксусной кислоты, хинина и поваренной соли и предлагают определить вкус раствора. Чтобы результаты исследования имели клиническую ценность, необходимо соблюдать при этом определенные правила. Каплю раствора следует наносить на ограниченную территорию слизистой оболочки на передних двух третях языка (откуда вкусовые ощущения проводятся n. lingualis) и отдельно на слизистую задней трети языка (n. glossopharyngeus). Прежде чем наносить каплю другого раствора, больному предлагают тщательно прополоскать рот водой. Во время исследования вкуса больной не должен разговаривать, так как при движениях языка раствор может разлиться по всей поверхности слизистой оболочки рта. Свои ответы больной должен давать письменно, знаками или указывая пальцами на заранее заготовленные ответы. Кроме того, надо сравнить восприятие вкусовых ощущений на правой и левой половине языка.

Полное отсутствие способности воспринимать вкусовые ощущения с определенного участка слизистой оболочки полости рта называют вкусовой анестезией, ослабление вкусовых восприятий — гипестезией вкуса. Различают также гиперестезию вкуса и извращение вкусовых восприятий.

Выпадение функций языкоглоточного нерва вызывает расстройство глотания, а также вкусовую анестезию на слизистой оболочке задней трети языка и мягкого нёба с одной стороны.

N. vagus — блуждающий нерв — X пара краниальных нервов. Это смешанный нерв: он содержит двигательные, чувствительные и секреторные волокна. Блуждающий нерв выходит из мозга позади n. glossopharyngei из sulcus retroolivaris; из черепа он выходит через foramen jugulare. Двигательные волокна n. vagi берут начало в дорсальном ядре его (nucleus dorsalis) и в nucleus ambiguus. Они иннервируют нёбные мышцы, компрессоры глотки, мышцы гортани и надгортанника, а также все органы грудной и брюшной полости. Чувствительные волокна блуждающего нерва берут начало от клеток ganglion jugulare и ganglion nodosum n. vagi. Вступив в продолговатый мозг, они подходят к nucleus dorsalis n. vagi и к ядру одиночного пучка. Блуждающий нерв снабжает чувствительными волокнами внутренние органы, а также кожу наружного слухового прохода и ушной раковины.

Для суждения о состоянии функции блуждающего нерва нужно прислушаться к голосу больного: нет ли носового оттенка, обусловленного парезом мягкого нёба, афонии (беззвучный голос, потеря голоса) вследствие расстройства функции голосовых связок. Больному предлагают произносить «а-а-а» и следят за дужками мягкого нёба, чтобы убедиться в достаточной их подвижности. Проверяют, как глотает больной, не попадает ли при глотании жидкость в нос, не поперхивается ли больной. Исследуют чувствительность кожи в области, иннервируемой блуждающим нервом. На состоянии внутренних органов, в частности сердца, легких, желудка, выпадение функции блуждающего нерва с одной стороны обычно не сказывается.

N. accessorius — добавочный нерв — XI пара краниальных нервов. Образуется многими корешками, выходящими из sulcus retroolivaris продолговатого мозга и из спинного мозга до уровня 6-го шейного сегмента. Корешки добавочного нерва соединяются в общий ствол, который через большое затылочное отверстие проникает в полость черепа. Выходит он из черепа через foramen jugulare. Ядро добавочного нерва лежит основной своей массой в шейном отделе спинного мозга, в его передних рогах. Часть клеток, дающих начало волокнам XI пары, примыкает к двигательному ядру блуждающего нерва. N. accessorius является чисто двигательным нервом. Он иннервирует две мышцы: m. sternocleidomastoideus и m. trapezius. Первая из них, сокращаясь, поворачивает голову в противоположную сторону, вторая — поднимает плечо.

N. hypoglossus — подъязычный нерв — XII пара краниальных нервов. Выходит из продолговатого мозга на вентральной поверхности его, в борозде между пирамидой и оливой. Борозда эта является продолжением передней латеральной борозды спинного мозга, через которую выходят передние спинномозговые корешки. Из черепа нерв выходит через canalis hypoglossi затылочной

кости. Подъязычный нерв чисто двигательный: он иннервирует мускулатуру языка, в частности m. genioglossus. Эта мышца, сокращаясь, двигает язык вперед и в противоположную сторону (вследствие перекреста волокон мышц в языке). Одновременное сокращение обеих mm. genioglossi, уравновешивая боковые движения языка, вызывает только высовывание языка вперед.

Паралич подъязычного нерва с какой-либо одной стороны ведет к атрофии мышц этой половины языка: при высовывании изо рта язык отклоняется в больную сторону (вследствие преобладающего действия m. genioglossi здоровой стороны). При двустороннем параличе подъязычного нерва язык лежит неподвижно на дне ротовой полости, высовывание его изо рта невозможно. Мышцы обеих половин языка худеют, речь и жевание резко нарушаются.

Глава IV

ИССЛЕДОВАНИЕ ДВИГАТЕЛЬНОЙ СФЕРЫ. СИМПТОМАТОЛОГИЯ ДВИГАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ

Двигательные расстройства могут выражаться как нарушением активных и пассивных движений, координации двигательных актов, тонуса и трофики мышц, рефлексов, электровозбудимости, содружественных движений, так и насильственными движениями.

АКТИВНЫЕ ДВИЖЕНИЯ

Активные движения в той или иной конечности могут совершенно отсутствовать или же быть ограниченными по объему и ослабленными по силе. Полное отсутствие активных движений называют параличом, ограничение же движений или ослабление их силы — парезом. Паралич или парез одной конечности носит название моноплегии или монопареза. Паралич или парез двух одноименных конечностей называют параплегией или парапарезом: paraplegia superior — паралич обеих рук, paraplegia inferior — паралич обеих ног. Паралич или парез одной половины тела называют гемиплегией или гемипарезом, паралич трех конечностей — триплегией, четырех конечностей — квадриплегией, или тетраплегией.

Силу кистей измеряют динамометром. В других суставах силу определяют по тому сопротивлению, какое исследуемый в состоянии преодолеть: предлагая, например, больному согнуть руку в локтевом суставе, врач активно препятствует этому движению, пытаясь удержать предплечье в разогнутом состоянии или же, наоборот, предложив больному держать руку согнутой в локтевом суставе, врач старается разогнуть ее. Эти два приема позволяют исследующему судить о силе сгибателей предплечья.

Аналогичными приемами можно определить силу, с какой исследуемый совершает движения в любом суставе. Силу мышц оценивают по пятибалльной системе: нормальную силу обозначают пятеркой, полное отсутствие силы (паралич) — нулем. Этим, казалось бы, примитивным способом исследования уда-

ется получить важные данные, в значительной степени объективизированные, поскольку один и тот же врач оценивает мышечную силу и здоровых, и больных конечностей, делая это много раз на протяжении болезни.

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ И ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ ПАРАЛИЧ

Установив наличие у исследуемого паралича (или пареза), обусловленного заболеванием нервной системы, стараются прежде всего выяснить характер паралича (или пареза): зависит ли он от поражения центрального нейрона двигательного пути или периферического.

Клинические особенности центрального и периферического паралича настолько различны, что в огромном большинстве случаев удается без труда распознать вид паралича.

Признаки центрального паралича — повышение сухожильных и периостальных рефлексов, тонуса мышц, появление патологических, защитных рефлексов, клонусов и необычных содружественных движений — легко объясняются сущностью процесса (табл. 2).

Таблица 2

Дифференциальный диагноз параличей

Симптомы	Центральный, или спастический, паралич	Периферический, или вялый, атрофический паралич
Сухожильные и периостальные рефлексы	Повышены (гиперрефлексия)	Понижены или отсутствуют (гипорефлексия или арефлексия)
Патологические рефлексы	Имеются	Отсутствуют
Клонусы	»	»
Защитные рефлексы	»	»
Содружественные движения	Имеются патологические содружественные движения	Отсутствуют
Тонус мышц	Повышен (гипертония)	Понижен или отсутствует (гипотония или атония)
Атрофия мышц	Отсутствует или слабо выражена	Рано наступает глубокая атрофия
Реакция перерождения	Отсутствует	Имеется

Интенсивность пареза может быть очень различной. В легких случаях приходится прибегать к некоторым специальным приемам, чтобы выявить имеющуюся слабость конечности. Подозревая, например, у исследуемого слабость одной кисти, можно предложить ему много раз подряд сжимать руки в кулаки и разжимать их, многократно перебирать пальцы той и другой руки большим пальцем. Недостаточность одной кисти скажется тем, что она скорее устанет, и пробные движения после некоторого периода работы будут ею выполняться не так быстро и менее ловко, чем здоровой рукой. Если больной долго держит обе руки вытянутыми вперед, паретичная конечность быстрее устает и начинает

понемногу ползти книзу. При наличии легкого пареза одной ноги исследуемый, лежа на спине, не может одинаково долго удерживать обе ноги согнутыми в тазобедренных и разогнутыми в коленных суставах.

Легкую слабость одной ноги, обусловленную нарушением функции центрального нейрона, можно выявить и приемом Бабинского, носящим название «Феномен комбинированного сгибания туловища и бедра». Больному, лежащему на спине в горизонтальном положении на твердой кушетке, без подушки, предлагают, скрестив руки на груди, сесть. При этом паретичная конечность приподнимается.

Недостаточность пирамидного пути выявляется также приемом Барре: больному, лежащему на животе, предлагают согнуть ноги в коленных суставах под прямым углом и удерживать их в таком положении, Несмотря на старания больного удержать голени поднятыми, паретичная конечность довольно быстро падает или дает ряд колебаний.

СОДРУЖЕСТВЕННЫЕ ДВИЖЕНИЯ, ИЛИ СИНКИНЕЗИИ

Содружественными движениями, или синкинезиями, называют непроизвольные автоматические движения, совершаемые больными одновременно с выполнением какого-либо произвольного двигательного акта. Больной, страдающий полным параличом одной половины тела вследствие массивного кровоизлияния в головной мозг, не в состоянии произвести своими парализованными конечностями ни малейшего движения, несмотря на все старания. Но в этой парализованной половине могут возникнуть непроизвольные движения, если предложить больному с силой сгибать здоровую руку в локтевом суставе, преодолевая сопротивление врача.

Патологические синкинезии появляются в парализованной половине через некоторое время после перенесенного мозгового инсульта. Они могут носить очень разнообразный характер и трудно поддаются классификации. Некоторые авторы предлагают делить содружественные движения на глобальные, имитационные и координаторные. Глобальными называют синкинезии, выражающиеся массивным напряжением мышц парализованной стороны при выполнении произвольного движения здоровой конечностью. Глобальная синкинезия чаще всего носит характер автоматического сгибания в парализованной руке и разгибания в ноге. Имитационные синкинезии повторяют произвольное движение, как бы «зеркально отражая» его в симметрической конечности. При координаторных синкинезиях произвольные движения в здоровых частях тела вызывают содружественные движения в мышцах, функционально синергичных произвольно сокращаемым мышцам.

ПАССИВНЫЕ ДВИЖЕНИЯ

Пассивными называют движения в суставах больного, которые врач совершает без активного участия самого исследуемого. Это помогает обнаружить изменения в суставах, зависящие от первичного страдания костно-суставного аппа-

рата или возникшие вторично в связи с нервным заболеванием. Исследование пассивных движений — один из методов определения тонуса мышц. При параличах и парезах пассивные движения могут остаться нормальными, оказаться ограниченными или быть избыточными. Ограничение пассивных движений при параличах зависит от вторичных воспалительных и дегенеративных изменений в суставах и тканях около суставов (параартикулярно), т.е. в сухожилиях, мышцах, связках, или же от патологического повышения тонуса мышц. Пассивные движения бывают избыточными, т.е. превосходящими нормальный объем движения в данном суставе, при снижении тонуса мышц, разболтанности сустава, обусловленной растяжением его связочного аппарата.

КООРДИНАЦИЯ ДВИЖЕНИЙ

Координация движений дает возможность выполнить двигательный акт наиболее совершенно, с максимальной экономией времени и силы. Для того, чтобы координация была нормальной, необходима целость по меньшей мере трех систем: 1) аппарата мышечного чувства, который улавливает совершаемые в суставах движения и ориентирует нас в положении, занимаемом конечностью в пространстве; 2) вестибулярного аппарата, являющегося главным органом проприоцептивного чувства, приспособленного для восприятия импульсов, которые возникают в связи с изменением равновесия тела и положения его в пространстве; 3) мозжечка. Нарушение координации называют инкоординацией, или атаксией. Атаксия бывает статической и динамической. При статической атаксии больной не в состоянии долго сохранять определенное положение. Динамическая атаксия сказывается неточностью, несоразмерностью движений.

Для исследования статической атаксии используют прием Ромберга или предлагают больному долго держать на весу в одном и том же положении то руку, то ногу. Эти пробы надо проводить сначала с открытыми, потом с закрытыми глазами.

Динамическая атаксия проявляется неудачей пальценосовой и пяточноколенной проб, указательной пробы Барани, расстройством походки, тонких движений пальцев рук и других более или менее сложных двигательных актов.

Пальценосовая проба. Больному предлагают попасть указательным пальцем той и другой руки в кончик собственного носа с открытыми, а потом и с закрытыми глазами. При наличии динамической атаксии больной ведет палец к носу неуверенно и в кончик носа не попадает.

Пяточноколенная проба. Больной, лежа на спине, должен попасть пяткой одной ноги в колено другой и потом провести пяткой по голени сверху вниз до голеностопного сустава. При атаксии это не удается.

Походка при атаксии становится нетвердой, шаткой. Больной ходит, широко раставив ноги, чтобы легче удерживать равновесие тела.

Патогенетически различают атаксию заднестолбовую, вестибулярную, мозжечковую, церебральную и полиневритическую.

Заднестолбовая атаксия наблюдается при табесе. Сухотка спинного мозга вызывает перерождение задних столбов спинного мозга, проводящих

мышечное чувство. Заднестолбовая атаксия обнаруживается не только при движениях, но и в покое, следовательно, это атаксия динамическая и статическая. Заднестолбовая атаксия чаще бывает сильнее выражена в ногах. До некоторой степени зрение может заменить выпавшее мышечное чувство, поэтому табическая атаксия резче выступает при закрытых глазах.

В е с т и б у л я р н а я а т а к с и я всегда бывает общей, т.е. касается туловища, головы и всех конечностей, хотя она обусловлена односторонним поражением вестибулярного аппарата. Проба Ромберга, как уже отмечалось, обнаруживает в этих случаях наклонность больного падать в сторону пораженного лабиринта. При ходьбе и стоянии исследуемый с вестибулярной атаксией держится, как больной с поражением мозжечка. Вестибулярная атаксия обычно сопровождается рядом так называемых лабиринтных симптомов.

М о з ж е ч к о в а я а т а к с и я обнаруживается главным образом при стоянии и ходьбе. Прежде всего обращает на себя внимание неуверенность походки (походка пьяного). Контроль зрения мало улучшает мозжечковую атаксию; при ней расстройства мышечного чувства нет. Атаксия более ограничена, чем при вестибулярных расстройствах, будучи выражена только на стороне поражения. Мозжечковая атаксия сказывается дисметрией, асинергией и адиадохокинезом.

Д и с м е т р и я — отсутствие размеренности движений. Выражается в том, что движение приобретает ненормальный размах и темп. При пальценосовой пробе, например, больной с поражением мозжечка необычайно быстро и резко сгибает руку в локтевом суставе, порывисто, с большим количеством лишних движений ведет указательный палец к носу и с силой тычет им в тот или иной участок лица, более или менее отстоящий от кончика носа. Если больному с поражением мозжечка, стоящему с вытянутыми вперед сильно супинированными руками, предложить по команде быстро перевернуть руки так, чтобы ладони приняли положение, параллельное полу, то на стороне поражения рука перемахнет через горизонтальную плоскость и займет косое положение.

М о з ж е ч к о в а я а с и н е р г и я. Движения человека — сложные акты, требующие содружественной деятельности, с и н е р г и и различных мышечных групп, часто отстоящих довольно далеко друг от друга. В физиологических условиях мозжечок обеспечивает координированную деятельность этих различных групп. При заболеваниях мозжечка нормальная синергия может отсутствовать, что делает движение или совершенно невозможным, или дефектным, негармоничным. Если предложить больному с поражением мозжечка сильно запрокинуть туловище кзади, он это делает без одновременного легкого сгибания бедер и голеней, необходимого для сохранения равновесия, и падает. Больной, лежащий на спине, не может сесть без помощи рук, у него вместо туловища поднимаются ноги вследствие отсутствия нормального синергичного сокращения ягодичных мышц, фиксирующего таз и ноги к плоскости опоры.

А д и а д о х о к и н е з (adiadochokynesis, от греч. a — отрицание и diadochos — следующий друг за другом). Этим термином обозначают отсутствие у больных с поражением мозжечка способности быстро сменять одно движение другим, прямо ему противоположным, например — пронацию супинацией, и наоборот. При попытке быстро пронировать и супинировать обе руки рука

на стороне мозжечкового поражения отстает, делая эти движения медленнее, менее совершенно, задерживаясь в определенном положении дольше, чем рука на здоровой стороне.

Мозжечковая атаксия наблюдается не только при поражении самого мозжечка, но и при заболеваниях продолговатого мозга и моста, захватывающих мозжечковые системы.

Церебральная атаксия наблюдается при очагах в зрительном бугре, лобной и височной долях полушария. Таламическая атаксия сопровождает гипестезию болевой и глубокой чувствительности на той же стороне. Атаксия здесь вызвана поражением волокон медиальной петли.

Очаги в лобной и височной долях обусловливают атаксию, напоминающую мозжечковую. Инкоординация связана с поражением фронто-понто-церебеллярного или темпоро-понто-церебеллярного пути. Расстройство координации движений при корковых очагах обнаруживается на противоположной стороне. Больной с поражением мозжечка обнаруживает тенденцию падать в сторону очага, больной с корковыми очагами — в противоположную.

Полиневритическая атаксия также вызывает глубокое расстройство координации, поскольку в периферическом нерве проходят и волокна глубокой чувствительности.

ТОНУС МЫШЦ

Мышечный тонус регулируется многими нервными механизмами, но основным носителем функции тонуса является сегментарный аппарат спинного мозга, который осуществляет эту функцию рефлекторно. Заболевания нервной системы могут вызвать патологическое понижение тонуса — гипотонию, исчезновение тонуса — атонию и патологическое повышение тонуса — гипертонию. Для суждения о состоянии мышечного тонуса применяют непосредственное ощупывание мышц симметричных участков тела. При гипотонии мышца представляется дряблой, мягкой, тестообразной, при гипертонии она имеет консистенцию более плотную, чем в норме.

Гипотония может быть нередко уловлена уже при осмотре больного, если снижение тонуса мышц привело к изменению формы сустава вследствие переразгибания. Особенно часто такая гиперэкстензия наблюдается в коленном суставе при спинной сухотке.

При пассивных движениях рука исследующего, совершая сгибания и разгибания в суставах пострадавшей конечности, легко улавливает отсутствие нормального сопротивления мышц при гипотонии и, наоборот, повышенное сопротивление их при гипертонии. При значительном снижении тонуса мышц удается, делая пассивные движения, обнаружить патологическое увеличение объема движений в суставах.

Гипотония чаще всего зависит от нарушения целости спинальных рефлекторных структур. Процессы в задних корешках, в клетках передних рогов спинного мозга, передних корешках, как правило, ведут к гипотонии или даже к атонии мышц. Поражение периферических нервов, в составе которых прохо-

дят волокна, задних и передних корешков также сопровождается гипотонией. Понижение тонуса при периферических параличах, таким образом, не нуждается в объяснении. Необходимо подчеркнуть, что гипотония является ранним симптомом поражения периферического нейрона: она констатируется и в тех случаях, когда других симптомов еще нет.

Гипотония может наблюдаться и при целости сегментарного аппарата спинного мозга. Понижение тонуса вызывают процессы в мозжечке, стволе мозга, в полосатом теле и нервные заболевания различной локализации, если они сопровождаются шоком, диашизом (мозговой удар, высокие травмы спинного мозга и др.). В последнем случае гипотония часто бывает временной и сменяется в дальнейшем гипертонией.

Гипертония мышц характерна для центральных параличей и парезов. Различают пирамидную и экстрапирамидную гипертонию.

Пирамидная гипертония развивается в связи с поражением пирамидного пучка как одно из проявлений спинального и стволового автоматизма. Такая гипертония носит обычно избирательный характер, поражая одни группы мышц значительно больше, чем другие: в руке сильнее повышается тонус сгибателей, в ноге — разгибателей. Этой избирательной гипертонией объясняется характерное положение парализованных конечностей у лиц, перенесших мозговой удар, — так называемое положение Вернике—Манна. Пирамидная гипертония сочетается обычно с другими симптомами поражения пирамидного пучка: парезами, повышением сухожильных рефлексов, появлением патологических рефлексов, избыточными содружественными движениями и пр. Пирамидная ригидность сильнее выражена в начале пассивного движения, а затем до некоторой степени преодолевается.

Экстрапирамидная ригидность отличается от пирамидной прежде всего тем, что при ней нет симптомов поражения пирамидного пути. Мышечная сила может быть вполне достаточной. Экстрапирамидная ригидность не уменьшается при пассивных движениях, — наоборот, нередко можно констатировать ее нарастание. Часто при этом удается обнаружить «симптом зубчатого колеса»: при многократном пассивном сгибании и разгибании руки в локтевом суставе или ноги в коленном суставе исследующий улавливает не только постоянное сопротивление мышц, но и ряд задержек и толчков. Типичным примером экстрапирамидной ригидности может служить мышечная гипертония при паркинсонизме. Очень характерным признаком экстрапирамидной ригидности является равномерная выраженность ее в антагонистически действующих мышечных группах.

Крайняя степень гипертонии ведет к контрактурам, вынужденному положению конечностей и туловища, которое не может быть полностью преодолено не только больным, но и врачом при пассивных движениях. Истинные контрактуры, зависящие от ригидности мускулатуры, надо отличать от болевой реактивной контрактуры, связанной с болевыми ощущениями. Такова контрактура жевательных мышц (тризм) при воспалительных поражениях нижнечелюстного сустава, мышц спины при страданиях позвоночника, мышц живота при заболеваниях внутренних органов.

АТРОФИЯ МЫШЦ

Атрофия мышц является симптомом, характерным для периферического паралича. Периферический паралич иначе называется атрофическим. Мышцы при этом худеют довольно быстро, обнаруживая изменение реакции на электрический ток и повышенную механическую возбудимость. Центральные параличи, как правило, атрофии мышц не вызывают. Если центральный паралич держится долго, пораженные конечности несколько худеют. Такая «атрофия от бездеятельности» является простой атрофией: она не сопровождается качественным изменением электровозбудимости. Необходимо, однако, подчеркнуть, что церебральные очаги теменной локализации нередко вызывают раннее развитие мышечных атрофий.

Кроме неврогенной атрофии, т.е. атрофии, зависящей от заболевания нервной системы, в клинике встречаются атрофии, связанные с заболеванием суставов — артрогенные атрофии. Они носят черты простой атрофии. В отличие от того, что наблюдается при периферических параличах, при которых мышечная атрофия развивается вместе с угасанием сухожильных рефлексов, при артрогенных атрофиях рефлексы часто бывают повышены.

Миопатическая атрофия связана с поражением мышечной системы, как при прогрессирующей мышечной дистрофии. Миопатическая атрофия характеризуется тем, что электровозбудимость при ней долго остается нормальной, сухожильные рефлексы угасают поздно, атрофирующиеся мышцы обнаруживают резкое снижение или полное отсутствие механической возбудимости, процесс атрофии охватывает мышцы в определенной последовательности, амиотрофия иногда сочетается с псевдогипертрофией определенных мышц за счет отложения в них жира.

НАСИЛЬСТВЕННЫЕ ДВИЖЕНИЯ (ГИПЕРКИНЕЗЫ)

Двигательные расстройства могут выражаться не только параличами, парезами, но и судорогами. Издавна принято делить судороги на клонические и тонические. Клоническими называют судороги, при которых сокращение мышц сменяется их расслаблением. При клонических судорогах можно уловить перемещение определенного сегмента тела в пространстве. Тонические судороги вызывают спастическое сокращение мышц. При них фаза расслабления мышцы так коротка, что не улавливается глазом. Никакого перемещения содрогающейся конечности не видно.

К гиперкинезам относят хорею, атетоз, тик, гемибаллизм, миоклонию, дрожание, эпилептические судороги, фасцикулярные подергивания, тризм и другие формы насильственных движений.

Хореические судороги (от греч. chorea — пляска). Чаще всего наблюдаются у детей, больных малой хореей. Судороги носят клонический характер. Они разбросаны, захватывают различные мышечные группы и отличаются большой амплитудой. Хореические движения напоминают целевые: ребенок как будто произвольно запрокидывает руку за голову, ударяет себя рукой по

бедру, сгибает и разгибает ноги, закидывает одну ногу на другую, оскаливает зубы, морщит лоб, но делает все это совершенно непроизвольно. Хореические судороги резко усиливаются под влиянием аффектов. Во сне они обычно исчезают. В мышцах, пораженных хореическими судорогами, часто обнаруживается понижение тонуса. Появление хореических судорог связывают с поражением неостриатума.

Атетоз (от греч. athetos — неустойчивый). Непрерывные медленные судорожные движения пальцев рук и ног. Атетоидные движения могут наблюдаться и в мышцах лица, реже — в мускулатуре туловища. Судорожные движения при атетозе существенно отличаются от хореических. Клонический компонент здесь сочетается с тоническим. Это медленные движения малого размаха, сосредоточенные в сравнительно небольшой мышечной группе, чаще всего в пальцах руки, причем пальцы то медленно сгибаются, то так же медленно разгибаются, отводятся и приводятся, заходят один на другой, принимая вычурные положения. Атетоидные движения резко усиливаются при волнении, активных действиях. Во время сна насильственные движения исчезают.

В мышцах, пораженных атетозом, нередко обнаруживают повышение тонуса. Атетоз связан с поражением полосатого тела. У некоторых больных наблюдаются гиперкинезы, при которых хореические судороги сочетаются с атетоидными (хореоатетоз).

Тик. Быстрые клонические координированные судороги, повторяющиеся стереотипно в определенной группе мышц, чаще всего в лице. В большинстве случаев тикозные подергивания локализуются в ограниченной мышечной группе, характерной для каждого больного.

Гемибаллизм. Выражается размашистыми насильственными движениями рук, ног, головы и туловища, напоминающими движения, совершаемые при бросании. Многие авторы сближают баллизм с хореей. Форма эта встречается редко.

Миоклония. Миоклоническими называют короткие, молниеносные клонические подергивания отдельных мышц и частей мышцы. Чаще всего миоклонические вздрагивания наблюдаются в мышцах конечностей и туловища. Интенсивность подергиваний резко колеблется в зависимости от психического состояния больного. При активных движениях судороги усиливаются. Во сне они обычно исчезают. Миоклонии связаны с поражением экстрапирамидной системы. Наблюдаясь преимущественно при миоклонус-эпилепсии, они отмечаются также у больных, страдающих кожевниковской формой эпилепсии, и при эпидемическом энцефалите.

Дрожание. Дрожание (tremor) может быть медленным и быстрым, большого или малого размаха, локализующимся в отдельных мышечных группах или во всем теле. В неврологической практике дрожание встречается часто. Оно может быть и у здоровых людей при сильных эмоциях и после физического утомления. С семиологической точки зрения различают: 1) дрожание покоя; 2) дрожание, связанное с мышечной деятельностью и обнаруживаемое при выполнении произвольных движений; 3) дрожание вибрирующее (при базедовой болезни); 4) дрожание, связанное с эмоциями.

Д р о ж а н и е п р и б а з е д о в о й б о л е з н и. Является одним из четырех основных признаков этого заболевания: зоб, экзофтальм, тахикардия, дрожание.

T r e m o r s e n i l i s. В старческом возрасте ритмичное, малой амплитуды дрожание локализуется чаще всего в нижней челюсти, голове, руках и пальцах. Гиперкинез наблюдается как в покое, так и при движениях. Он мало сказывается на работоспособности страдающих им лиц, так как обычные двигательные акты выполняются, несмотря на дрожание, вполне удовлетворительно. Старческое дрожание мешает только при движениях, требующих большой точности.

Д р о ж а н и е п р и п а р к и н с о н и з м е. Сочетается с гипертонией мышц. Особенно типично дрожание рук, напоминающее движения человека, «скатывающего пилюли» между большим и указательным пальцами. Иногда его сравнивают с движением при счете монет. Во сне тремор совершенно исчезает. Паркинсоновское дрожание характеризуется малым размахом и медленным ритмом: 4–6 в секунду. При активных движениях дрожание заметно уменьшается. Тремор при болезни Паркинсона является классическим образцом «дрожания покоя».

Дрожание может быть вызвано различными экзогенными интоксикациями: алкоголем, табаком, свинцом, мышьяком, ртутью, морфинизмом. Из этих форм дрожания наибольшее практическое значение имеет тремор алкоголиков.

Д р о ж а н и е п р и о с т р о м, п о д о с т р о м о п ь я н е н и и и х р о н и ч е с к о м а л к о г о л и з м е. Особенно отчетливо гиперкинез выступает в случаях хронического алкоголизма, так как при остром и подостром опьянении дрожание маскируется атаксией, психическим и двигательным возбуждением больного. Очень резко выражено дрожание в вытянутых и разведенных пальцах рук. Амплитуда дрожания колеблется: средний темп 6–7 в секунду. Гиперкинез сильнее по утрам — до того, как больной успеет выпить.

И н т е н ц и о н н о е д р о ж а н и е (от лат. intentio — напряжение). Дрожание при напряжении мышц особенно типично для рассеянного склероза. Это дрожание характеризуется тем, что оно резко усиливается при выполнении произвольного двигательного акта: дрожание нарастает по мере приближения к концу какого-нибудь простого движения (например, попадания кончиком пальца в кончик носа).

С е м е й н о е и н а с л е д с т в е н н о е д р о ж а н и е. Иногда встречаются молодые и среднего возраста люди, страдающие дрожанием, вполне напоминающим старческое, причем самое тщательное неврологическое обследование не обнаруживает у них никаких признаков органического заболевания нервной системы. В таких случаях удается нередко уловить значение наследственного фактора. Многие авторы говорят о врожденной слабости у этих больных дентато-руброталамической системы.

Д р о ж а н и е п р и ф у н к ц и о н а л ь н ы х з а б о л е в а н и я х н е р в н о й с и с т е м ы. Больные часто жалуются на дрожание пальцев рук, усиливающееся при фиксации внимания и особенно при тонкой или спешной работе в присутствии посторонних.

Анатомической основой некоторых видов дрожания является заболевание экстрапирамидной системы. Интенционное дрожание, как было сказано, свя-

зано с поражением мозжечка и мозжечковых путей. Дрожание при эндогенных (эндокринных) и экзогенных интоксикациях может зависеть от воздействия всевозможных токсинов на различные образования экстрапирамидной системы.

Отдельные подергивания мышечных пучков, не сопровождающиеся перемещением конечности. Они носят название фасцикулярных подергиваний. Фасцикулярные подергивания являются симптомами раздражения периферического двигательного нейрона, чаще всего самой клетки нейрона. Термин «фибриллярные подергивания» сейчас считают возможным использовать только при описании электромиограмм (Гаусманова-Петрусевич И., 1972). Относительно нередко, особенно у невротичных субъектов, наблюдаются ограниченные сокращения мышечных волокон век — так называемая лицевая миокимия.

Тризм. Тризмом (trismus) называют тоническую судорогу жевательной мускулатуры. Судорога вызывает настолько сильное сжатие челюстей, что больной не может открыть рот. Тризм особенно характерен для столбняка. Очень редко тризм наблюдается при других нервных болезнях (опухоль мозга, менингит, энцефалит, истерия).

Crampi. Это скоропреходящие тонические судороги отдельных мышечных групп, возникающие внезапно и связанные с патологически повышенной возбудимостью периферического двигательного нейрона. Crampi чаще всего наблюдаются в икроножных мышцах и сгибателях пальцев ног.

Тетания. При тетании (tetania) — болезни, зависящей от гипофункции околощитовидных желез, наблюдаются приступы тонических судорог, локализующихся главным образом в мышцах конечностей. В руках судороги выражены сильнее, чем в ногах. Во время приступа руки принимают характерное положение «руки акушера»: большой палец приведен к ладони, остальные пальцы согнуты в основных фалангах и разогнуты в других суставах. Пальцы ног согнуты, стопа находится в положении pes equinovarus. В промежутках между приступами у больных обнаруживаются характерные для тетании симптомы: Хвостека (поколачивание по стволу лицевого нерва вызывает сокращение мышц, иннервируемых этим нервом), Труссо (прижатие сосудисто-нервного пучка на плече вызывает приступ судорог на соответствующей конечности) и др.

Глава V

РЕФЛЕКСЫ И ИХ РАССТРОЙСТВА

Исследование рефлексов составляет важнейшую часть неврологического обследования больного и позволяет получать ценные объективные данные для суждения о состоянии различных отделов нервной системы.

Наличие того или иного рефлекса свидетельствует о сохранности нервных структур, реализующих его, исчезновение рефлекса — о выпадении функции

определенного участка нервной системы, с которым данный рефлекс связан. Рефлексы, исследуемые в клинике нервных болезней, — это безусловные рефлексы, замыкающиеся в спинном мозге или мозговом стволе. Их делят на собственные рефлексы (проприоцептивные) и посторонние (экстероцептивные). К проприоцептивным относятся сухожильные, периостальные, суставные рефлексы, к экстероцептивным — кожные рефлексы, рефлексы со слизистых оболочек и рефлексы, связанные с органами чувств.

СУХОЖИЛЬНЫЕ РЕФЛЕКСЫ

Рефлекс с сухожилия m. bicipitis. Удар перкуторным молоточком по сухожилию двуглавой мышцы плеча вызывает сгибание руки в локтевом суставе.

Методика вызывания рефлекса. Исследующий становится перед исследуемым, левой рукой берет кисть руки больного, согнутой в локтевом суставе под тупым углом, и правой рукой наносит молоточком удар по lacertus fibrosus m. bicipitis. Рефлекс этот связан с мышечно-кожным нервом. Спинальный центр рефлекса расположен в сегментах C_5–C_6.

Рефлекс с сухожилия m. tricipitis. Удар молоточком по сухожилию трехглавой мышцы плеча вызывает разгибание руки в локтевом суставе.

Методика вызывания рефлекса. Исследующий становится сбоку от исследуемого, слегка отводит его руку кнаружи и кзади, сгибает ее в локтевом суставе почти под прямым углом и, поддерживая руку больного в области локтевого сустава кистью своей левой руки, правой наносит удар молоточком по сухожилию трехглавой мышцы. Рефлекс связан с лучевым нервом. Спинальный центр рефлекса ресположен в сегментах C_6–C_7.

Коленный (или пателлярный) рефлекс. Удар перкуторным молоточком по собственной связке надколенника вызывает разгибание ноги в коленном суставе.

Методика вызывания рефлекса. Больной сидит на стуле в удобной позе, ноги его согнуты в коленных суставах и упираются в пол только пятками, носки приподняты. Исследующий кладет левую руку на бедро больного, а правой ударяет молоточком по собственной связке надколенника. Это вызывает сокращение четырехглавой мышцы бедра, что сопровождается разгибанием голени. Можно пользоваться и другой методикой: больной сидит на стуле, закинув ногу на ногу; рефлекс исследуется на закинутой ноге.

Удобнее исследовать коленные рефлексы при лежачем положении больного. Исследуемый лежит на спине, ноги его согнуты в тазобедренных и коленных суставах и упираются пятками в постель. Исследующий подводит левую руку под ноги исследуемого (в области коленных суставов), а правой ударяет молоточком по связке надколенника то одной, то другой ноги. Наконец, можно исследовать коленные рефлексы и у больного, сидящего на постели или на высоком табурете, свесив ноги. Каждый из этих приемов имеет свои преимущества. Нередко приходится у одного и того же больного исследовать рефлексы, пользуясь разными способами, чтобы получить объективные данные. Иннервация

коленного рефлекса связана с бедренным нервом. Спинальный центр рефлекса расположен в сегментах I_2–I_4.

При исследовании коленного рефлекса необходимо обратить особое внимание на полное расслабление мышц ноги, так как недостаточно расслабленные мышцы могут симулировать снижение или даже отсутствие рефлекса. Чтобы расслабить мышцы, надо отвлечь внимание исследуемого от его ноги, для чего ему предлагают решать легкие арифметические задачи или считать через один, сжимать и разжимать кулаки, отвечать на задаваемые вопросы и т.д. Для отвлечения внимания исследуемого часто пользуются приемом Иендрассика: больной складывает свои руки таким образом, что кисти обращены друг к другу ладонными поверхностями, а согнутые в межфаланговых суставах пальцы (II–IV) одной руки лежат на согнутых таким же образом пальцах другой. Больному предлагают растягивать кнаружи сцепленные таким образом руки. Надо, однако, отметить, что прием Иендрассика и аналогичные ему далеко не всегда облегчают вызывание рефлексов. Некоторые лица, растягивая руки, вызывают такое напряжение всей мускулатуры тела, что получить коленный рефлекс невозможно. Поэтому приходится прибегать и к другим методам отвлечения внимания.

Ахиллов рефлекс. Удар по ахиллову сухожилию вызывает подошвенное сгибание стопы.

Методика вызывания рефлекса. Рефлекс с ахиллова сухожилия вызывается в положении больного на коленях. Больной стоит на коленях на стуле, на который положена мягкая подстилка. Исследующий берет левой рукой стопу больного за носок и производит тыльное сгибание, чтобы вызвать небольшое пассивное натяжение ахиллова сухожилия. Правой рукой он ударяет молоточком по ахиллову сухожилию, отступя примерно на 2 см от пяточной кости. Спинальный центр рефлекса расположен в сегментах I_5–S_2. В лежачем положении больного ахиллов рефлекс исследуют таким образом. Больной лежит на спине. Исследующий сгибает его ногу в коленном суставе и перекидывает ее через голень другой ноги. Затем исследующий, слегка сгибая левой рукой стопу ноги к тылу, правой рукой ударяет молоточком по ахиллову сухожилию.

Нижнечелюстной (или мандибулярный) рефлекс. На зубы нижней челюсти исследуемого при слегка открытом рте кладут деревянную, металлическую или каучуковую палочку (шпатель, рукоятка ложки), другой конец которой исследующий держит левой рукой. По участку этой палочки между зубами исследуемого и левой рукой исследующего он наносит удар перкуторным молоточком. Результатом такого удара является сокращение жевательных мышц и движение нижней челюсти кверху. Нижнечелюстной рефлекс относят к сухожильным. Связан он с чувствительным и двигательным корешками тройничного нерва. Нижнечелюстной рефлекс исчезает при деструкции осуществляющих его структур. Поражение пирамидного пучка выше этого уровня вызывает усиление рефлекса. Двустороннее поражение пирамидного пути вызывает особенно значительное усиление рефлекса.

Плечелопаточный рефлекс. Удар молоточком по лопатке несколько кнаружи от середины ее внутреннего края вызывает при опущенной

свободно вниз руке приведение плеча к туловищу и вращение его кнаружи. Данный сухожильный рефлекс отличается значительным постоянством. Клиническое значение имеет главным образом одностороннее отсутствие рефлекса (при поражении C_4).

ПЕРИОСТАЛЬНЫЕ РЕФЛЕКСЫ

Карпорадиальный, пястнолучевой, рефлекс. Удар молоточком по лучевой кости ниже шиловидного отростка вызывает сгибание руки в локтевом суставе, сгибание пальцев и пронацию руки.

Методика вызывания рефлекса. Исследующий стоит лицом к больному. Рука больного согнута в локтевом суставе под прямым углом, полупронирована и лежит на руке исследующего или же он держит левой рукой руку исследуемого за кончики пальцев. Удар молоточком по нижнему участку лучевой кости. Центр рефлекса расположен в сегментах C_5–C_6.

Надкостничный рефлекс с лонного сочленения. Удар молоточком по указательному пальцу исследующего, положенному на лонное сочленение исследуемого, вызывает сокращение прямых мышц живота с обеих сторон и двустороннее сокращение аддукторов бедра. Центр рефлекса локализуется в сегментах D_{12}–L_3.

ОБЩАЯ СЕМИОТИКА НАРУШЕНИЙ СУХОЖИЛЬНЫХ И ПЕРИОСТАЛЬНЫХ РЕФЛЕКСОВ

Для того чтобы результаты исследования сухожильных и периостальных рефлексов можно было уверенно использовать в целях клинической диагностики, необходимо при вызывании их соблюдать некоторые правила.

Рефлексы надо исследовать на обнаженной конечности. Соответствующие мышцы должны быть полностью расслаблены, так как напряжение их может симулировать отсутствие рефлекса. Чтобы добиться расслабления мышц, прибегают к различным приемам отвлечения внимания от исследуемой конечности. Сухожилие, по которому ударяют, вызывая рефлекс, надо несколько натянуть. Удар, наносимый по сухожилию, должен быть умеренной силы: сильный удар вызывает боль, извращающую рефлекс, слабый — может оказаться недостаточным для получения рефлекса. Надо следить, чтобы удар молоточком наносился именно по сухожилию, а не по мышце. Мышечный рефлекс, связанный с механической возбудимостью самой мышцы, может быть ошибочно принят за истинный сухожильный рефлекс. Не нужно также считать рефлексом простое сотрясение сухожилья от удара. Каждый рефлекс надо исследовать справа и слева, сравнивая его характер и размах на обеих половинах тела: такое сравнительное исследование помогает лучше улавливать патологию.

Сухожильный рефлекс может быть нормальным (живым), повышенным, пониженным (вялым) и совсем отсутствовать. Клиника учитывает также извращение рефлекса. Общее равномерное повышение всех сухожильных и периостальных рефлексов еще не указывает на органическое заболевание нервной

системы. Оно может быть индивидуальной особенностью исследуемого или проявлением общего невроза. Повышение только одного или нескольких рефлексов всегда свидетельствует о патологии. Локальное повышение рефлексов может быть обусловлено артритом, миозитом или каким-либо процессом не нервного характера, вызывающим боль в соответствующей конечности и повышение рефлекса вследствие иррадиации возбуждения на сегменты спинного мозга, с которыми связан исследуемый рефлекс. Чаще всего причиной локального повышения сухожильных и периостальных рефлексов является нарушение целости пирамидного пучка, как при центральных параличах. Повышение рефлексов и гипертония мышц свидетельствуют об одном и том же: о целости сегментарных рефлекторных аппаратов и нарушении функции пирамидного пучка.

Если рефлексы на одной стороне выше, чем на другой, — это называют анизорефлексией. Резкое повышение сухожильных рефлексов часто сопровождается появлением клонусов. Наибольшее практическое значение имеют клонус коленной чашки и клонус стопы.

Клонус коленной чашки. Это пателлярный клонус. Больной лежит на спине с выпрямленными ногами. Исследующий захватывает коленную чашку между большим и указательным пальцем своей руки и с силой отталкивает ее книзу, в сторону голени. У лиц с высокими коленными рефлексами в результате поражения пирамидного пучка при этом получается ряд прерывистых сокращений четырехглавой мышцы бедра, влекущих за собой ритмичные движения коленной чашки вверх и вниз.

Клонус стопы. Больной лежит на спине с выпрямленными ногами. Исследующий кладет одну голень исследуемого на свою левую руку, правой рукой берет стопу больного и с силой производит ее тыльное сгибание. При этом наступают клонические сокращения икроножных мышц — стопа ритмично сгибается и разгибается.

В некоторых случаях получается и клонус кисти в ответ на резкое тыльное сгибание ее.

Клонус может быть очень длительным, продолжающимся много минут и даже часов. Истинный клонус, наблюдающийся при центральных параличах и парезах, следует отличать от псевдоклонуса, который бывает при истерии. Псевдоклонус менее ритмичен, не так длителен, как правило, состоит из 2–3 сокращений, скорее похожих на произвольные движения.

Локальное понижение или отсутствие сухожильных рефлексов всегда связано с органическим заболеванием нервной системы, вызвавшим нарушение функции (а часто и целости) сегментарных аппаратов этих рефлексов. Понижение или отсутствие сухожильных рефлексов — характернейший признак периферического паралича. Понижение рефлекса выражается уменьшением двигательного эффекта, размаха конечности в ответ на удар по сухожилию и ослаблением интенсивности сокращения соответствующей мышцы.

Очень редко встречаются лица, у которых при отсутствии признаков прогрессирующего органического заболевания нервной системы, а также указания на нервную болезнь в прошлом некоторые сухожильные рефлексы (чаще ко-

ленные и ахилловы) отсутствуют или резко понижены. Это явление связывают с заболеванием нервной системы, перенесенным внутриутробно, или с дефектом развития. Еще реже встречается areflexia congenita — врожденное отсутствие многих или даже всех сухожильных, периостальных и кожных рефлексов. Знание этих редких состояний важно во избежание ошибочного диагноза спинной сухотки или полиневрита у лиц, практически здоровых.

И з в р а щ е н и е с у х о ж и л ь н ы х р е ф л е к с о в состоит в том, что при ударе молоточком по сухожилию одной мышцы мы получаем рефлекторное сокращение не этой мышцы, а ее антагониста или совершенно другой мышцы. Например, удар по сухожилию трицепса может вызвать сокращение двуглавой мышцы плеча и сгибание руки в локте, удар по собственной связке надколенника — сгибание ноги в коленном суставе вследствие сокращения двуглавой мышцы бедра или же сокращение приводящих мышц бедра. Появление п а р а д о к с а л ь н о г о рефлекса связывают с тем, что раздражение афферентных аппаратов, дойдя до спинного мозга, не может вызвать нормальной двигательной реакции вследствие разрушения соответствующего центра. Возбуждение доходит до клеток передних рогов соседних сегментов и вызывает необычный, парадоксальный рефлекс. К качественным изменениям проприоцептивных рефлексов относятся также маятникообразный и пролонгированный коленные рефлексы. Маятникообразная модификация встречается редко. При вызывании рефлекса у субъекта, сидящего на высоком табурете спустив ноги, голень в ответ на один или несколько ударов молоточком по сухожилию четырехглавой мышцы совершает несколько или даже много качаний, постепенно затухающих. Пролонгированный коленный рефлекс характерен для хореи.

КОЖНЫЕ РЕФЛЕКСЫ

П о д о ш в е н н ы й р е ф л е к с. Раздражение кожи подошвы вызывает одиночное подошвенное сгибание всех пальцев ноги.

М е т о д и к а в ы з ы в а н и я р е ф л е к с а. Больной лежит на спине, ноги его слегка разведены и повернуты кнаружи. Исследующий проводит тупой иголкой или рукояткой перкуторного молоточка по наружному краю плантарной поверхности стопы снизу вверх, направляясь к I пальцу. Рефлекс замыкается в сегментах L_5–S_2. Сгибательный характер подошвенный рефлекс имеет у взрослых людей с неповрежденным пирамидным путем. У новорожденных и маленьких детей в ответ на штриховое раздражение кожи подошвы получается тыльное сгибание всех пальцев. Сгибательный характер подошвенного рефлекса устанавливается у большинства детей к 1,5–2 годам.

При поражении пирамидного пучка подошвенный рефлекс обычно изменяется. Вместо нормального подошвенного сгибания всех пальцев раздражение кожи подошвы вызывает тыльную флексию I пальца, которая часто сочетается с веерообразным расхождением остальных пальцев той же ноги, т.е. симптом Бабинского.

Подошвенный рефлекс может стать вялым или совершенно исчезнуть при поражении осуществляющего его спинального рефлекторного аппарата. Однако его сохранности недостаточно для получения нормального подошвенного

рефлекса. Подошвенный рефлекс страдает и при заболеваниях, поражающих пирамидный пучок.

Брюшные рефлексы. Раздражение кожи живота иглой вызывает рефлекторное сокращение мышц брюшной стенки. Различают три брюшных рефлекса: верхний, средний и нижний.

Верхний брюшной рефлекс. Раздражение кожи живота в области эпигастрия вызывает сокращение верхнего отрезка прямой мышцы на стороне раздражения. Центр верхнего брюшного рефлекса находится в сегментах D_7–D_8.

Средний брюшной рефлекс. Раздражение кожи живота в области пупка вызывает сокращение косой мышцы живота на стороне раздражения. Центр этого рефлекса связан с сегментами D_9–D_{10}.

Нижний брюшной рефлекс. Раздражение кожи живота выше паховой складки вызывает сокращение нижнего отдела брюшной стенки. Рефлекс связан с сегментами D_{11}–D_{12}.

Ослабление или утрата брюшных рефлексов может зависеть от поражения указанных сегментов или от нарушения целости пирамидного пучка. При центральном параличе, вызванном поражением пирамидного пучка, брюшные рефлексы на стороне паралича часто отсутствуют. Односторонняя вялость брюшных рефлексов также имеет большое значение как симптом органического заболевания нервной системы. Одним из ранних признаков множественного склероза является отсутствие или вялость брюшных рефлексов — всех или только некоторых. Брюшные рефлексы могут быть вялыми у лиц с дряблой брюшной стенкой (многорожавшие женщины, старики) и при напряжении мышц живота в связи с заболеванием органов брюшной полости.

Кремастерный рефлекс. Штриховое раздражение иголкой или рукояткой перкуторного молоточка кожи внутренней поверхности бедра в области верхней трети его вызывает сокращение кремастера, что сказывается приподниманием яичка и мошонки. Кремастерный рефлекс связан с сегментами L_1–L_2. При отсутствии органического заболевания нервной системы вялый кремастерный рефлекс может зависеть от наличия грыжи, водянки яичка, значительного расширения вен семенного канатика и от старческой слабости кремастера. Клиническое значение этого рефлекса значительно меньше других кожных рефлексов, так как он и у здоровых людей часто бывает асимметричным.

РЕФЛЕКСЫ СО СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК

Роговичный, или корнеальный, рефлекс. Прикосновение ваткой или мягкой бумажкой к роговой оболочке глаза вызывает рефлекторное смыкание век. Роговичный рефлекс — важнейший из рефлексов со слизистых оболочек — отличается чрезвычайным постоянством. Афферентная часть его образуется первой ветвью тройничного нерва, эфферентная часть — лицевым нервом. Замыкается рефлекс в стволе мозга. Понижение или отсутствие роговичного рефлекса наблюдается при поражении тройничного, лицевого нерва, при процессах в мозговом стволе, повреждающих путь рефлекса, при опухолях головного мозга различной локализации, если они сопровождаются резким

повышением внутричерепного давления. Отсутствие корнеального рефлекса характерно также для шока и глубокого наркоза.

Глоточный рефлекс. Раздражение слизистой оболочки глотки, мягкого нёба или надгортанника шпателем или бумажной трубочкой вызывает рефлекторное сокращение мышц мягкого нёба, глотки и гортани, что сказывается рвотным и кашлевым движениями. Рефлекс этот отсутствует у многих людей, не страдающих органическими заболеваниями нервной системы.

Анальный рефлекс. Легкий укол края заднего прохода вызывает сокращение сфинктера. Рефлекс замыкается в сегментах S_3–S_5.

СУСТАВНЫЕ ФЕНОМЕНЫ

Симптом Майера. Сильное пассивное ладонное сгибание основной фаланги III пальца руки вызывает у здоровых лиц рефлекторное движение I пальца той же руки, состоящее в противопоставлении (оппозиции) этого пальца, сгибании его в пястнофаланговом суставе и разгибании в межфаланговом.

Симптом Лери. Пассивное ладонное сгибание пальцев руки исследуемого в пястнофаланговых суставах при одновременном сгибании кисти в лучезапястном сочленении вызывает у здоровых лиц рефлекторное сгибание той же руки в локтевом суставе вследствие сокращения bicipitic и m. brachioradialis. При поражении пирамидного пути и периферической нервной системы эти рефлексы выпадают.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ РЕФЛЕКСЫ (ПИРАМИДНЫЕ ЗНАКИ)

Патологическими рефлексами, или пирамидными знаками, называют рефлексы, которые в физиологических условиях у здоровых взрослых людей отсутствуют и обнаруживаются только при поражении пирамидного пути. Различают: 1) патологические рефлексы разгибательного типа — к ним относятся рефлекс Бабинского и его разновидности: рефлексы Оппенгейма, Гордона, Шефера; 2) патологические рефлексы сгибательного типа — рефлексы Россолимо, Бехтерева—Менделя, Жуковского—Корнилова. К патологическим рефлексам относят также так называемые защитные рефлексы и ряд других рефлекторных феноменов.

РАЗГИБАТЕЛЬНЫЕ ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ РЕФЛЕКСЫ

Рефлекс Бабинского (1896). При раздражении кожи подошвы тупой иголкой или рукояткой перкуторного молотка у лиц с пораженным пирамидным пучком происходит тыльное сгибание I пальца ноги и веерообразное расхождение остальных. Таким образом, клиника усматривает в рефлексе Бабинского два компонента: 1) тыльную флексию I пальца; 2) веерообразное расхождение остальных («симптом веера»). Наличие только одного из этих компонентов тоже расценивается как симптом Бабинского, особенно тыльная флексия I пальца ноги. Раздражать кожу подошвы надо не очень грубо, чтобы не полу-

чить сгибания всей ноги, сочетающегося с дорсальной флексией стопы. Лучше держаться наружного края подошвы и вести иголку снизу вверх — к I пальцу. Движение пальца ноги при рефлексе Бабинского совершается медленно, обнаруживая известную «тоничность».

Рефлекс Оппенгейма. Надавливая подушечкой I пальца руки на внутреннюю поверхность голени, получают при поражении пирамидного пучка тыльную флексию I пальца ноги. Наиболее эффективно давление в нижней трети голени, но лучше I пальцем надавливать сверху вниз по всей голени.

Рефлекс Гордона. При сдавлении икроножных мышц получается разгибание I пальца или всех пальцев.

Рефлекс Шефера. При сжимании ахиллова сухожилия получается разгибание I пальца.

СГИБАТЕЛЬНЫЕ ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ РЕФЛЕКСЫ

Рефлекс Россолимо. Короткие удары пальцами рук исследующего по мякоти концевых фаланг II–V пальцев ноги больного вызывают быстрое подошвенное сгибание пальцев.

Рефлекс Бехтерева—Менделя. Поколачивание перкуторным молоточком по боковой поверхности тыла стопы у основания III–IV плюсневых костей вызывает при поражении пирамидного пути не обычное тыльное сгибание II–V пальцев, а наоборот, их подошвенное сгибание.

Рефлекс Жуковского—Корнилова. Короткий удар перкуторным молоточком посредине подошвы вызывает подошвенное сгибание всех пальцев ноги.

Рефлекс мизинца Пуссеппа. Штриховое раздражение кожи подошвы по наружному краю ее вызывает медленное отведение V пальца. Рефлекс был описан Пуссеппом как симптом поражения пирамидного пути. Бабинский расценил его как рудиментарный «симптом веера».

Механизм появляния этого рефлекса точно не установлен. Некоторые авторы считают его симптомом поражения экстрапирамидной системы. Наблюдается также при поражении лобно-мостомозжечкового пути.

Клиническое значение патологических рефлексов состоит в том, что они указывают на поражение пирамидного пучка, наличие центрального паралича или пареза. При свежих гемиплегиях, обусловленных мозговым ударом, чаще всего обнаруживаются рефлексы Бабинского и Оппенгейма; при энцефалитах и менингитах преобладает феномен Оппенгейма; патологические рефлексы сгибательной группы более свойственны спастическим параличам и парезам значительной давности.

ЗАЩИТНЫЕ РЕФЛЕКСЫ

Защитным рефлексом называют рефлекторное непроизвольное движение парализованной и нечувствующей конечности в ответ на то или иное раздражение кожи конечности или глубоких тканей ее. Защитные рефлексы чаще всего

обнаруживаются на нижних конечностях при поражениях спинного мозга в его грудном отделе. В огромном большинстве случаев они носят сгибательный, реже разгибательный характер. Особенно демонстративны защитные рефлексы при болезненных процессах, вызывающих сдавление спинного мозга: при опухолях, исходящих из спинномозговых оболочек, при спондилитах. Рефлекс сгибательного типа выражается непроизвольным сгибанием ноги в голеностопном, коленном и тазобедренном суставах, ведущим к «укорочению конечности». Разгибательный рефлекс, наоборот, вызывает удлинение конечности вследствие непроизвольного выпрямления ее во всех суставах. Такой защитный рефлекс можно, разумеется, получить только на конечности, более или менее значительно согнутой. В защитном рефлексе могут участвовать и верхние конечности при высокой локализации спинального процесса, и мышцы туловища (особенно часто — мышцы живота), и мускулатура тазовых органов. Защитные рефлексы вызывают чаще всего, раздражая кожу штриховым движением иголки, уколом, щипком кожи конечности, прикосновением к ней чего-либо холодного. Но защитный рефлекс можно получить и в ответ на пассивное движение в каком-нибудь суставе, например при резком пассивном подошвенном сгибании пальцев ноги, как это делается при приеме Бехтерева—Мари—Фуа.

При центральном параличе ног с резко выраженной гипертонией и гиперрефлексией защитные рефлексы возникают и спонтанно, без всякого воздействия со стороны исследующего.

Спонтанный защитный рефлекс связан с воздействием на рефлексогенную зону таких раздражителей, которые не улавливаются больным: прикосновение простыни, движение воздуха, напряжение мышц верхней половины тела и т.д. Рефлексогенная зона защитного рефлекса может быть очень обширной, занимая всю поверхность кожи нижних конечностей и большой участок кожи туловища.

Клиническое значение защитных рефлексов состоит в том, что они, во-первых, помогают диагностировать центральный паралич, являясь одним из симптомов глубокого сочетанного поражения нисходящих двигательных систем: пирамидного и экстрапирамидных путей; во-вторых, резко выраженные защитные рефлексы позволяют предполагать компрессию (сдавливание) спинного мозга, так как при других болезненных формах они встречаются реже и проявляются слабее; в-третьих, они служат подспорьем в топической диагностике, указывая нижний уровень того болезненного очага, который дал центральный паралич. Защитные рефлексы никогда не вызываются с участков кожи, связанных с сегментами спинного мозга, лежащими выше нижней границы сдавления. Защитные рефлексы, как и феномены, описанные раньше (мышечная гипертония, повышение сухожильных рефлексов, патологические рефлексы), представляют собой явление спинального автоматизма.

ХВАТАТЕЛЬНЫЕ РЕФЛЕКСЫ

Хватательный рефлекс Янишевского. При каждом прикосновении к ладонной поверхности кисти или пальцев больной непроизвольно,

рефлекторно сжимает руку в кулак, схватывая и крепко удерживая предмет, вызвавший раздражение (рукоятку молоточка, карандаш, палец врача и др.). Наносить раздражение надо незаметно для больного, отвлекая его внимание. Хватательный рефлекс может быть и спонтанным, появляющимся без всякого специального раздражения ладони больного: он схватывает и с силой удерживает все, до чего он может дотронуться — одеяло, простыню и пр. У маленьких детей описанный рефлекс встречается как физиологическое явление, у здоровых взрослых людей он отсутствует.

Большинство авторов рассматривают хватательный рефлекс как симптом поражения контралатеральной лобной (премоторной) области. Однако при лобных очагах он может наблюдаться и гомолатерально. Контралатеральный рефлекс Янишевского описан также при очагах в височной доле. В биологическом аспекте хватательный рефлекс рассматривается как результат растормаживания механизма лазанья.

Феномен автоматического навязчивого хватания и преследования. Рука больного обнаруживает тенденцию хватать предметы, находящиеся поблизости. Она непроизвольно двигается вслед за предметом, которым до нее дотронулись, как бы притягиваемая магнитом («магнитная реакция»). Чаще всего наблюдается при лобных очагах поражения. В патогенетическом и клиническом отношении феномен этот тесно примыкает к хватательному рефлексу.

РЕФЛЕКСЫ ОРАЛЬНОГО АВТОМАТИЗМА

К настоящему времени описано около 40 лицевых рефлексов, но клиническое значение получили только некоторые из них. Термином «рефлексы (или феномены) орального автоматизма» обозначают автоматические, непроизвольные движения, осуществляемые круговой мышцей рта, губами или жевательными мышцами в ответ на механическое раздражение различных участков лица.

Назолабиальный рефлекс Аствацатурова. Легкое постукивание молоточком по корню носа вызывает рефлекторное сокращение круговой мышцы рта (вследствие чего происходит движение губ, несколько напоминающее сосательное движение у ребенка) и круговой мышцы глаз (мигательное движение век). Наблюдается при псевдобульбарных параличах, вызванных двусторонним поражением кортиконуклеарных пирамидных путей. М.И. Аствацатуров считал, что назолабиальный рефлекс надо рассматривать как выражение стволового автоматизма, как проявление филогенетически старых функций хватания челюстями и сосания.

Хоботковый (или ротовой) рефлекс Бехтерева. Вызывается ударом молоточка по верхней губе. В ответ на это раздражение происходит выбрасывание обеих или одной из губ вперед, вытягивание их в виде хоботка. Рефлекс может вызываться у здоровых детей на протяжении первого года жизни. У взрослых людей обнаруживается при псевдобульбарном параличе, диффузных поражениях головного мозга, у психически больных. Рефлекс нередко вызывается и у невропатов.

Л а д о н н о - п о д б о р о д о ч н ы й р е ф л е к с М а р и н е с к у — Р а д о в и ч и. Вызывается штриховым раздражением ладонной поверхности кисти, чаще в области тенара. Ответная реакция: рефлекторное сокращение m. mentalis своей или реже противоположной стороны. Рефлекс встречается у здоровых людей (по данным одних авторов, в 8%, других — даже в 50%), но обычно бывает выражен нерезко. Значительно выраженный рефлекс часто обнаруживается с обеих сторон при невропатиях, психопатиях, психических заболеваниях, энцефалопатиях, сопутствующих общим острым инфекциям (тиф, скарлатина, пневмония и др.).

Авторы, описавшие этот рефлекс, видели в нем выражение стволового автоматизма — рудиментарное проявление древней синергии (хватания — жевания).

Клиническое значение рефлексов орального автоматизма бесспорно. Данные, полученные при их исследовании, должны оцениваться не изолированно, а в комплексе с другими результатами неврологического обследования.

ТОНИЧЕСКИЕ РЕФЛЕКСЫ

Тонические рефлексы изучались школой Магнуса на децеребрированных животных, у которых ствол мозга экспериментально отделен перерезкой от вышележащих отделов. Шейные рефлексы изучены на животных с предварительно разрушенными лабиринтами, а лабиринтные рефлексы — после прочной фиксации головы в отношении туловища. Шейные тонические рефлексы возникают в ответ на раздражения, связанные с изменением положения головы в отношении туловища. Лабиринтные рефлексы вызываются раздражениями, идущими от лабиринтов в связи с перемещением головы и туловища в пространстве. Эфферентные импульсы при тех и других рефлексах воздействуют на тонус мышц глаз и всех четырех конечностей.

У людей при заболеваниях центральной нервной системы иногда обнаруживаются некоторые феномены, относящиеся к группе тонических рефлексов.

Ф е н о м е н М а г н у с а — К л е й н а. При гемиплегии пассивный поворот головы в сторону влечет за собой усиление тонуса экстензоров той руки, к которой обращен подбородок, и тонус флексоров противоположной руки, к которой обращен затылок (первая рука разгибается, другая — сгибается).

Ф е н о м е н «г о л о в ы к у к л ы». Иногда при заболеваниях головного мозга пассивный поворот головы вправо, влево, вверх и вниз не сопровождается совместным движением глаз в ту же сторону. Глаза остаются в исходном положении. У исследующего создается впечатление, что глаза поворачиваются в сторону, противоположную направлению движения головы. Описанное явление наблюдалось при эпидемическом энцефалите, клещевом энцефалите и гораздо реже — при сосудистых нарушениях.

Р е а к ц и я о п о р ы М а г н у с а. Пассивное тыльное сгибание кисти и стопы вызывает у некоторых больных с поражением мозжечка резкое усиление тонуса разгибателей в мышцах соответствующих конечностей, что приводит к рефлекторному разгибанию предплечья и голени. Эта рефлекторная

экстензия предплечья и голени наблюдалась при очагах поражения в лобной и височной долях мозга, опухоли мозжечка, множественном склерозе, хорее, атетозе. Наоборот, при ладонном сгибании кисти и подошвенном сгибании стопы наблюдается рефлекторная флексия предплечья и голени — так называемая отрицательная реакция опоры.

Пронаторный феномен. При поражениях пирамидной системы, а также мозжечка больной не может долго удерживать вытянутые вперед руки в положении резкой супинации. Руки незаметно для больного, стоящего с закрытыми глазами, более или менее значительно пронируют. При одностороннем поражении пирамидного пути феномен пронации наблюдается на стороне, противоположной очагу, при мозжечковом процессе — на одноименной.

Стопный феномен. Состоит в тоническом напряжении разгибателей стопы, особенно передней большеберцовой мышцы при пассивном тыльном сгибании стопы.

Феномен голени. Исследуемый лежит на животе. Его голень пассивно пригибают к бедру и некоторое время удерживают в таком положении. После того как голень отпущена, она разгибается недостаточно — не до прямого угла и не так энергично, как в норме (феномен Фуа—Тевенара).

Оба рефлекса часто обнаруживаются при стриарных процессах.

Глава VI

ЭЛЕКТРОВОЗБУДИМОСТЬ И ЭЛЕКТРОДИАГНОСТИКА

Классическая электродиагностика. Нормальная мышца здорового человека реагирует как на фарадический (переменный), так и на гальванический (постоянный) ток энергичным, быстрым сокращением. Фарадический ток вызывает сокращение мышцы во все время прохождения, гальванический ток — только в момент замыкания и размыкания тока.

Сокращение мышцы может быть вызвано прямым раздражением ее электрическим током, когда электрод ставится непосредственно на исследуемую мышцу, и непрямым раздражением, когда электрод ставится не на мышцу, а на двигательный нерв, иннервирующий данную мышцу.

При нормальных условиях катод (отрицательный полюс) гальванического тока сильнее раздражает нерв и мышцу, чем анод (положительный полюс). Это записывается сокращенно так: КЗС (катод — замыкание — сокращение) > АЗС (анод — замыкание — сокращение). При минимальных токах сокращение мышцы наступает только при раздражении катодом в момент замыкания тока — КЗС.

Токи средней силы вызывают уже не только катодозамыкательное сокращение, но также и анодозамыкательное — АЗС. В случае воздействия на нервно-мышечный аппарат очень сильными токами при замыкании катода получается длительное тетаническое сокращение мышцы — КЗТ (катод — замыкание — тетанус); при исследовании анодом получается сокращение как при замыкании

тока (АЗС), так и при размыкании (АРС), катод вызывает сокращение и при размыкании тока (КРС). Полная формула нормальной электрической реакции мышцы может быть записана так: КЗС, АЗС, АРС, КРС. Здоровый нервно-мышечный аппарат отвечает на одиночное электрическое раздражение молниеносным сокращением мышцы.

При центральных параличах и парезах электровозбудимость остается нормальной или же меняется только количественно в сторону снижения; для сокращения мышцы приходится применять токи несколько более сильные, чем обычно. При простых мышечных атрофиях артрогенного и иного происхождения электровозбудимость качественно не изменяется.

В случае периферического паралича, когда прервана связь мышцы с клетками передних рогов спинного мозга или погибли эти клетки, когда мышца денервируется, т.е. лишается нервных связей, и нервные аппараты, заложенные в ней, дегенерируют по закону Валлера, исследование электровозбудимости обнаруживает электрическую реакцию перерождения — reactio degenerationis (RD), которая состоит в следующем.

На раздражение нерва электрическим током, как фарадическим, так и гальваническим, мышца совершенно не реагирует. Непосредственное воздействие на мышцу фарадическим током также не вызывает никакой реакции. Прямое раздражение мышцы гальваническим током сопровождается сокращением мышцы, но при этом анодозамыкательное сокращение сильнее катодозамыкательного (АЗС > КЗС), а само сокращение мышцы носит вялый червеобразный характер.

Из различных элементов реакции перерождения наибольшее значение имеет червеобразный характер мышечного сокращения в ответ на электрическое раздражение и нарушение нормального соотношения между КЗС и АЗС. Если периферический паралич держится долго (больше 1,5–2 лет), мышечные волокна в парализованных мышцах могут совершенно исчезнуть, их место займет соединительная ткань; тогда, конечно, исчезнет и прямая возбудимость мышцы на гальванический ток.

Состояние электровозбудимости служит некоторой опорой и для прогноза. Повреждение периферического нерва, протекающее без реакции перерождения или только с частичной реакцией перерождения, может закончиться сравнительно скоро (через 5–6 нед.) восстановлением функций нерва. Наличие полной реакции перерождения указывает на тяжелое страдание нервно-мышечного аппарата и делает предсказание сомнительным. Полное отсутствие электровозбудимости является еще более плохим признаком.

Миотоническая реакция состоит в том, что на раздражение фарадическим током мышца реагирует не обычным молниеносным сокращением, быстро сменяющимся расслаблением, а более длительным сокращением, которое держится еще некоторое время после того, как ток выключен. Миотоническая реакция мышц на электрический ток наблюдается при болезни Томсена.

Миастеническая реакция состоит в том, что мышца обнаруживает патологически повышенную утомляемость при раздражении ее фарадическим током. В начале действия тока мышца сокращается удовлетворительно.

Однако интенсивность сокращения довольно быстро падает и, наконец, совершенно исчезает, так что даже очень сильный фарадический ток уже не вызывает никакого сокращения. Миастеническая реакция наблюдается в клинике при myasthenia gravis.

Электромиография. Метод электрофизиологического исследования, введенный в клиническую практику в 50-х годах текущего столетия и в значительной степени вытеснивший классическую электродиагностику из клинического обихода. С помощью электромиографа записывают биопотенциалы скелетных мышц. Электромиографические данные имеют особенно важное значение для оценки состояния периферического нервно-мышечного прибора — от клетки переднего рога спинного мозга до мышечных волокон. Этот метод позволяет не только высказаться о наличии или отсутствии поражения периферического нервно-мышечного аппарата, но и уточнить место поражения, т.е. поставить топический диагноз очага в самой клетке мотонейрона, ее аксоне, мионевральном синапсе или мышечном волокне.

Электромиография — очень чувствительный метод, позволяющий выявить начальные нарушения в деятельности нервно-мышечного аппарата, когда других клинических признаков еще нет, и вместе с тем зарегистрировать улучшение в самом начале процесса восстановления. С помощью электромиографического метода удается обнаружить характерные колебания потенциалов при полиомиелите, амиотрофическом боковом склерозе в мышцах, клинически еще не пораженных. В атрофированных мышцах констатируется полное «биоэлектрическое молчание». Метод дает ценные сведения для суждения о динамике болезненного процесса и может оказать существенную помощь в дифференциальной диагностике различных периферических параличей и парезов. Информация, получаемая с помощью электромиографического метода, служит также и серьезной основой для суждения о состоянии надсегментарных аппаратов, участвующих в регуляции мышечного тонуса и двигательных актов (пирамидной и экстрапирамидной системы), и тем самым для лучшего понимания патофизиологических механизмов двигательных нарушений.

Для записи электромиограммы используются игольчатые электроды с небольшой площадью отведения, которые позволяют регистрировать биоэлектрическую активность одной или нескольких двигательных мышечных единиц (двигательная мышечная единица — группа мышечных волокон, иннервируемых одним мотонейроном и функционирующих как одно целое), и накожные электроды с большой площадью отведения, регистрирующие суммарную активность, отражающую степень возбуждения многих мотонейронов.

Исследование с помощью игольчатых электродов производят при максимальном расслаблении мышцы (для определения ее спонтанной активности) и при слабом напряжении (регистрация потенциалов действия двигательных единиц). С накожными электродами регистрацию электромиограммы проводят: 1) при максимальном расслаблении исследуемой мышцы; 2) при слабом увеличении активности мышцы, вызванном напряжением других мышц (например, регистрация электромиограммы мышц ног при сильном сжимании кулаков, вызывающем рефлекторное изменение тонуса исследуемой мышцы); 3) при

умеренном напряжении исследуемой мышцы; 4) при максимальном ее напряжении. Может также изучаться электромиограмма при воздействии различных нагрузок, лекарств, при утомлении, после раздражения нерва, иннервирующего данную мышцу, и при других условиях.

Кривая электромиограммы оценивается по следующим показателям: амплитуда, длительность и частота биоэлектрических потенциалов.

Большое значение имеет установление асимметрии кривых одноименных мышц при их одновременной записи. Выделены основные типы патологической биоэлектрической активности мышц: при первичных страданиях мышц (миопатии), при сегментарно-ядерных процессах (полиомиелит, полиоэнцефалит и пр.) и связанных с ними вторичных амиотрофиях, надсегментарных двигательных расстройствах (пирамидные парезы, экстрапирамидная гипертония, гиперкинезы), невритах, радикулитах и многих других патологических состояниях двигательного аппарата.

В последние годы все более широкое распространение получают различные методики определения скорости проведения по периферическим нервам. Тем самым достигается возможность дифференцирования аксонального (невритического) поражения от ядерного.

Глава VII

ИССЛЕДОВАНИЕ ЧУВСТВИТЕЛЬНОЙ СФЕРЫ. СИМПТОМАТОЛОГИЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ

КЛАССИФИКАЦИЯ РАЗЛИЧНЫХ ВИДОВ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Исследование чувствительности производят в теплом, тихом помещении. Больной должен лежать в постели с закрытыми глазами. Точное исследование чувствительных расстройств возможно только у взрослого человека. У маленьких детей удается уверенно установить только сохранность болевого чувства по крику и защитным движениям в ответ на болевые раздражения. Исследовать чувствительность надо не очень долго во избежание утомления больного, в противном случае легко получить ошибочные ответы. Необходимо тщательно избегать всяких внушающих формулировок и выражений, так как они способны вызывать у истерических субъектов психогенные расстройства чувствительности. Чувствительные расстройства, обнаруженные при обычном неврологическом исследовании, гораздо менее объективны, чем симптомы со стороны двигательной сферы, так как в исследовании чувствительности всегда активно участвует сам больной. Исследование зависит от реакции пациента, его внимания, умения ориентироваться в своих ощущениях и, наконец, его желания быть точным и правдивым в ответах. Несмотря на это, терпеливое, осторожное и умелое исследование чувствительности дает клиницисту весьма ценные сведения. Многократные исследования и тщательная проверка полученных результатов

приемами, еще не известными больному, позволяют в значительной степени объективизировать результаты исследования.

Различают поверхностную и глубокую чувствительность. К поверхностной относится болевая, температурная и тактильная чувствительность, к глубокой — мышечно-суставная, вибрационная чувствительность и чувство давления. С биогенетической точки зрения различают протопатическую и эпикритическую чувствительность.

Протопатическая чувствительность. Филогенетически она более древняя, связана с восприятием ощущений, сигнализирующих об угрожающей организму опасности. К протопатической относятся болевая чувствительность, ощущение очень горячего, очень холодного и другие подобные ощущения, вызываемые воздействием ноцицептивных раздражителей, угрожающих организму гибелью или деструкцией тканей.

Эпикритическая чувствительность. Филогенетически она более молодая, не связана с ноцицептивными ощущениями, с вредоносными раздраженями (от лат. nocens — вредность). Она дает животному возможность точно ориентироваться в окружающей обстановке, воспринимать раздражения, индифферентные для тканей, на которые животное отвечает «реакцией выбора» — точным двигательным актом, носящим характер произвольного действия. К эпикритической чувствительности относятся тактильная чувствительность, восприятие индифферентных температур (от 27 до 35 °C), чувство локализации, мышечно-суставное чувство.

Гиперпатия. Выпадение или понижение функции эпикритической системы делает восприятие ноцицептивных раздражений необычно ярким: болевые и температурные ощущения становятся особенно неприятными, трудно переносимыми. Они, кроме того, делаются при этом более диффузными, разлитыми и не поддаются точной локализации. Такое изменение характера восприятия ноцицептивных раздражений при одновременном снижении функции эпикритической системы обозначают термином «гиперпатия». Клинически гиперпатия выражается в том, что больной очень интенсивно, болезненно воспринимает грубые болевые и температурные раздражения при пониженной чувствительности к тактильным, индифферентным температурным и легким болевым раздражениям.

Исследования нейрогистологов в электрофизиологов показали, что чувствительные нервные волокна делятся на три группы: 1) волокна группы А, покрытые толстым слоем миелина, по которым импульс проводится со скоростью 40–50 м/с; 2) волокна группы В с тонкой миелиновой оболочкой, проводящие импульс со скоростью 10–14 м/с; 3) волокна С, по которым импульс проводится со скоростью 0,7–1,3 м/с. Эти группы волокон отличаются друг от друга и по токам действия: максимальная частота колебаний потенциала у волокон группы А, меньше — у группы В и минимальная — у группы С. Волокна С, бесспорно, являются проводниками болевых раздражений. Волокна А, несомненно, служат проводниками тактильной и глубокой чувствительности, но могут, по-видимому, проводить и болевые раздражения.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Болевая чувствительность исследуется острием булавки, иголки, заостренным гусиным пером и т.д. Больного просят сказать «да» или «остро», когда он почувствует укол, и «тупо», когда он почувствует прикосновение тупым. Нечувствительность к болевым раздражениям называют болевой анестезией, или анальгезией. Наличие гипестезии устанавливается сравнительным исследованием симметричных участков тела или же сопоставлением чувствительности в пораженной зоне с чувствительностью заведомо здорового участка. При исследовании болевой чувствительности наносят уколы малой или умеренной интенсивности, так как резкие болевые раздражения могут быть восприняты и на участке с анальгезией, если она сочетается с гиперпатией. Надо выяснить не только, сохранена ли у исследуемого болевая чувствительность в определенном участке, но и то, как он чувствует укол: в одной точке или расплывчато, не сопровождается ли ощущение боли другими ощущениями, например жжением.

Температурную чувствительность исследуют при помощи двух пробирок, в одной из которых находится горячая, а в другой холодная вода. Больному предлагают определить, какой пробиркой до него дотрагиваются: теплой или холодной. Горячая вода должна иметь температуру около 40 °C. Вода температуры ниже 30 °C не дает достаточно ясного ощущения тепла, а выше 50 °C вызывает боль. Тепловая и холодовая чувствительность может расстраиваться по отдельности или в неодинаковой степени. В амбулаторной обстановке исследуют температурную чувствительность, дотрагиваясь до больного то металлической (холодной) частью перкуторного молоточка, то резиновой (теплой). Отсутствие температурной чувствительности в том или ином участке тела называют термоанестезией, понижение ее — термогипестезией.

Тактильную, или осязательную, чувствительность исследуют, предлагая больному считать вслух при закрытых глазах каждое прикосновение к нему тонкой бумажкой или ваткой. В местах тактильной анестезии исследуемый не чувствует прикосновения и не считает его. Сравнительное исследование двух различных участков дает возможность установить тактильную гипестезию.

Дискриминацией (от лат. discriminatio — различие) называют способность раздельно воспринимать два одинаковых раздражения, одновременно действующих в двух точках тела. Для исследования дискриминации пользуются эстезиометром — циркулем Вебера. Он состоит из продольной металлической пластинки, на которую нанесены деления, и двух костяных ножек. Одна из ножек эстезиометра неподвижна, другую можно передвигать, изменяя расстояние между точками, в которых наносятся раздражения. Исследования Вебера показали, что одновременное прикосновение двух предметов к нашему телу воспринимается нами как два раздельных прикосновения только тогда, когда раздражаемые точки отстоят друг от друга на известном расстоянии, различном для отдельных участков тела.

Дискриминация тоньше всего на мякоти пальцев руки, где воспринимаются раздельно раздражения, удаленные одно от другого всего на 2 мм; на ладони расстояние должно быть доведено до 10 мм, на предплечье и тыле стопы — до 40 мм, а на спине и бедрах — до 65 мм.

Исследуя поверхностную чувствительность (болевую, температурную, тактильную), надо установить не только степень сохранности того или иного вида чувствительности, но и умение исследуемого точно локализовать раздражение. Больного просят показать пальцем место, до которого только что дотронулся или которое только что уколол исследующий. Здоровые люди локализуют раздражение довольно точно. При некоторых поражениях нервной системы умение локализовать раздражение резко нарушается. Исследуемые делают ошибки, указывая место раздражения далеко в стороне. Иногда больной локализует раздражение в симметричном участке противоположной половины тела; это называют а л л о х е й р и е й.

В и б р а ц и о н н а я ч у в с т в и т е л ь н о с т ь исследуется камертоном резкого тембра (обычно C^1 — 256 колебаний в минуту). Ставя вибрирующий камертон на тот или иной участок кости, спрашивдют исследуемого, воспринимает ли он дрожание. Вибрационная чувствительность относится к категории глубокой чувствительности. Проводится она, по-видимому, главным образом задними и в значительно меньшей степени — боковыми столбами спинного мозга. Нерезкое снижение вибрационной чувствительности устанавливается сравнительным исследованием ее в симметричных местах. Когда больной заявляет, что он на исследуемой конечности уже не воспринимает больше дрожания, тот же камертон, не вызывая его повторной вибрации, переносят на симметричное место противоположной конечности или другой участок тела, заведомо здоровый, и сравнивают длительность восприятия вибрации с больного и здорового участков. Вибрационная чувствительность чаще расстраивается на нижних конечностях. Гипестезия этого вида чувствительности особенно характерна для сухотки спинного мозга и множественного склероза.

С о з н а т е л ь н о е м ы ш е ч н о - с у с т а в н о е ч у в с т в о ориентирует нас в движениях, совершаемых в наших суставах, в положении конечности и отдельных ее частей в пространстве. У больного, лежащего с закрытыми глазами, производят нерезкое пассивное сгибание, разгибание, отведение и приведение в суставах. Исследуемый должен определить, что делают с его конечностью. Чаще всего исследуют умение больного распознать движения в пальцах. Нарушение мышечно-суставного чувства ведет к расстройству координации движения — атаксии.

Ч у в с т в о д а в л е н и я определяется по способности больного отличать давление, производимое на тот или иной участок тела, от простого прикосновения, а также улавливать разницу в степени производимого давления. Исследованием чувства давления в клинике занимаются очень редко. Нарушение этого вида чувствительности пока большой семиологической ценности не имеет.

С т е р е о г н о з — сложное явление. Больному, сидящему с закрытыми глазами, кладут в руку различные предметы: монету, карандаш, ключ и др. Исследуемый должен, ощупав предмет, положенный ему в руку, назвать его,

а также определить форму предмета, его консистенцию, характер поверхностей, его ограничивающих, уловить давление, им производимое (вес предмета), температурные раздражения, исходящие от предмета, и прочие качества, его характеризующие. Правильно определив все ощущения, связанные с данным ему в руку предметом, субъект должен осмыслить весь этот материал и связать его с образом известного ему предмета. Этот заключительный момент сложного акта стереогноза связан с ассоциативной деятельностью головного мозга. Стереогноз нарушается как при поражении элементарных видов чувствительности (вторичная астереогнозия), так и первично — при расстройстве высших корковых гностических функций.

Двухмерно-пространственное чувство исследуют, предлагая больному определить при закрытых глазах цифры, буквы и фигуры, которые исследующий чертит карандашом или тупым концом булавки на коже исследуемого.

Для инструментального исследования чувствительных расстройств предложено много разнообразных приборов: барестезиометры — для исследования чувства давления, алгезиометры различных конструкций — для исследования болевой чувствительности, термоэстезиометры — для температурной и такциометры — для исследования тактильной чувствительности. Все эти инструменты в клинике не нашли применения ввиду их сложности, неудобства пользования, а главным образом потому, что результаты, получаемые при исследовании с помощью этих громоздких приборов, не более объективны, чем данные, добытые обычными методами. В тех случаях, когда исследование чувствительности производится не с практическими целями, а для решения вопросов научно-исследовательского характера и когда очень желательно получить количественную характеристику чувствительного расстройства, чаще других методов находит применение в клинике исследование дискриминации циркулем Вебера, исследование вибрационной чувствительности с точной регистрацией времени восприятия дрожания, исследование чувства давления и болевой чувствительности по Фрею. Для количественного определения чувства давления пользуются волосками Фрея. Давление, производимое каждым волоском, постоянно. Имея набор волосков разной силы, можно определить порог возбудимости отдельных точек, т.е. тот номер волоска, который впервые вызывает ощущение, а также число «точек» давления на 1 $см^2$ исследуемого участка. Болевая чувствительность может быть количественно исследована заостренными щетинками, которые надевают на волоски Фрея.

ОБЩАЯ СЕМИОТИКА НАРУШЕНИЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Анестезия может быть полной, т.е. касающейся всех видов чувствительности, и избирательной, когда она касается только одного или некоторых форм чувствительности. Последний вид анестезии называют также диссоциированным, расщепленным.

Диссоциированная анестезия особенно характерна для сирингомиелии и лепры. При этих двух формах часто наблюдается анестезия (или гипестезия) температурной и болевой чувствительности при сохранности тактильной и всех видов глубокой чувствительности.

Анестезию или гипестезию в одной конечности называют моноанестезией, или моногипестезией, в двух одноименных конечностях — параанестезией, или парагипестезией, на одной половине тела — гемианестезией, или гемигипестезией, во всех четырех конечностях — квадрианестезией.

Отсутствие или понижение чувствительности на всех четырех конечностях наблюдается при полиневрите. Полиневритическая гипестезия выражена заметно сильнее в периферических отделах конечностей. Она имеет форму чулок на ногах и перчаток на руках. Такую гипестезию иногда называют гипестезией дистального, или периферического, типа.

При поражении чувствительных корешков анестезия касается всех видов чувствительности и распределяется полосами: циркулярными на туловище, продольными на руках и ногах. Выпадение функции периферического нерва также вызывает отсутствие или понижение всех видов чувствительности на иннервируемом им участке. Зона анестезии при этом значительно меньше области, анатомически связанной с данным нервом. Полная нечувствительность имеется только в автономной области нерва, т.е. в том участке (сравнительно небольшом), который обеспечивается чувствительной иннервацией исключительно за счет данного нерва. К автономной зоне нерва непосредственно прилежит смешанная зона, где имеется только гипестезия, так как в иннервации ее пораженный нерв принимает участие наряду с другими нервами. Еще меньше страдает чувствительность в дополнительной зоне, анатомически связанной с пораженным нервом, но обеспеченной чувствительной иннервацией главным образом за счет других нервов.

Анестезия и гипестезия представляют собой основные формы явлений выпадения в чувствительной сфере (рис. 48 и 49).

Гиперестезией (повышение чувствительности) называют такое состояние, когда снижен порог возбудимости и незначительные внешние раздражители вызывают ненормально резкую реакцию. Примером гиперестезии к боли может служить повышенная чувствительность кожи при воспалении периферических нервов.

Парестезии чаще всего связаны с заболеванием задних корешков. Они могут быть очень разнообразными по своему характеру: ощущение бегания мурашек, онемения, «обмирания» того или иного участка, жжения, похолодания, стягивания, прикосновения холодным, влажным, жестким и т.п. Особенно много парестезии бывает при сухотке спинного мозга. Необычные, внешне не мотивированные ощущения (парестезии) часто наблюдаются при заболеваниях сосудов конечностей органического и динамического характера. Очень частым вариантом парестезии являются так называемые «ночные онемения» («ночная дизестезия») рук, наблюдаемые обычно у женщин.

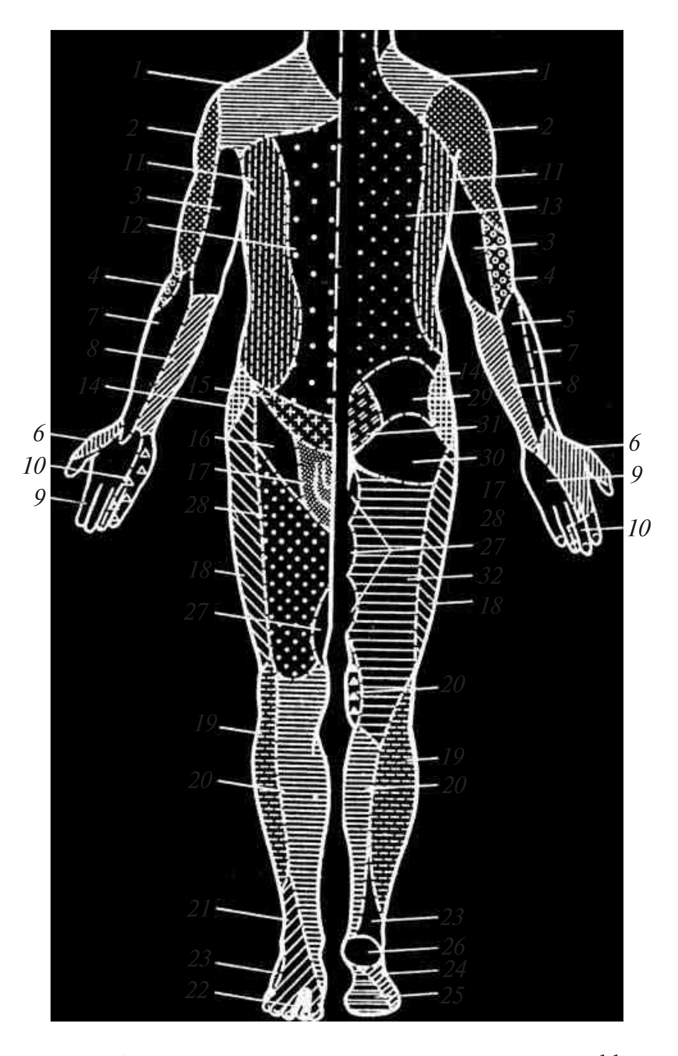


Рис. 48. Схема периферической иннервации (по Joschko):

1 — Nn. supraclaviculares; *2* — N. cut. brach. lat. (N. axillaris); *3* — N. cut. brach. med.; *4* — N. cut. brach. (N. radialis); *5* — N. cut. antebrach. post. (N. radialis); *6* — R. superfic. n. radialis; *7* — N. cut. antebrach. lat. (N. musculocutaneus); *8* — N. cut. antebrach. med.; *9* — N. medianus; *10* — N. ulnaris; *11* — Rr. cut. lat. n. n. intercost.; *12* — Rr. cut. ant. n. n. intercost.; *13* — Rr. cut. post. n. n. intercost.; *14* — N. iliohypogastricus r. cut. lat.; *15* — N. iliohypogastricus r. cut. ant.; *16* — N. genitofemoralis r. femor.; *17* — N. genitofemoralis r. genitalis et n. ilionguinalis; *18* — N. cut. femor. lat.; *19* — N. peroneus (N. ischiadicus); *20* — N. saphenus (N. femoralis); *21* — N. peroneus superfic.; *22* — N. peroneus prof.; *23* — N. suralis (N. tibialis); *24* — N. plantar. lat. (N. tibialis); *25* — N. plantar. med. (N. tibialis); *26* — Rr. calcanei (N. tibialis); *27* — N. obturatorius; *28* — N. femoralis r. cut. ant.; *29* — Nn. clunium sup.; *30* — Nn. clunium inf.; *31* — Nn. clunium med.; *32* — N. cut. femor. post.

Дизестезия — извращение восприятия чувствительных раздражений — выражается в том, что укол ощущается как прикосновение горячим или холодным, тепловое раздражение — как холодовое и наоборот. К дизестезиям относится замедленное проведение болевого чувства (больной ощущает боль от булавки не в момент укола, а через несколько секунд), а также раздвоение боле-

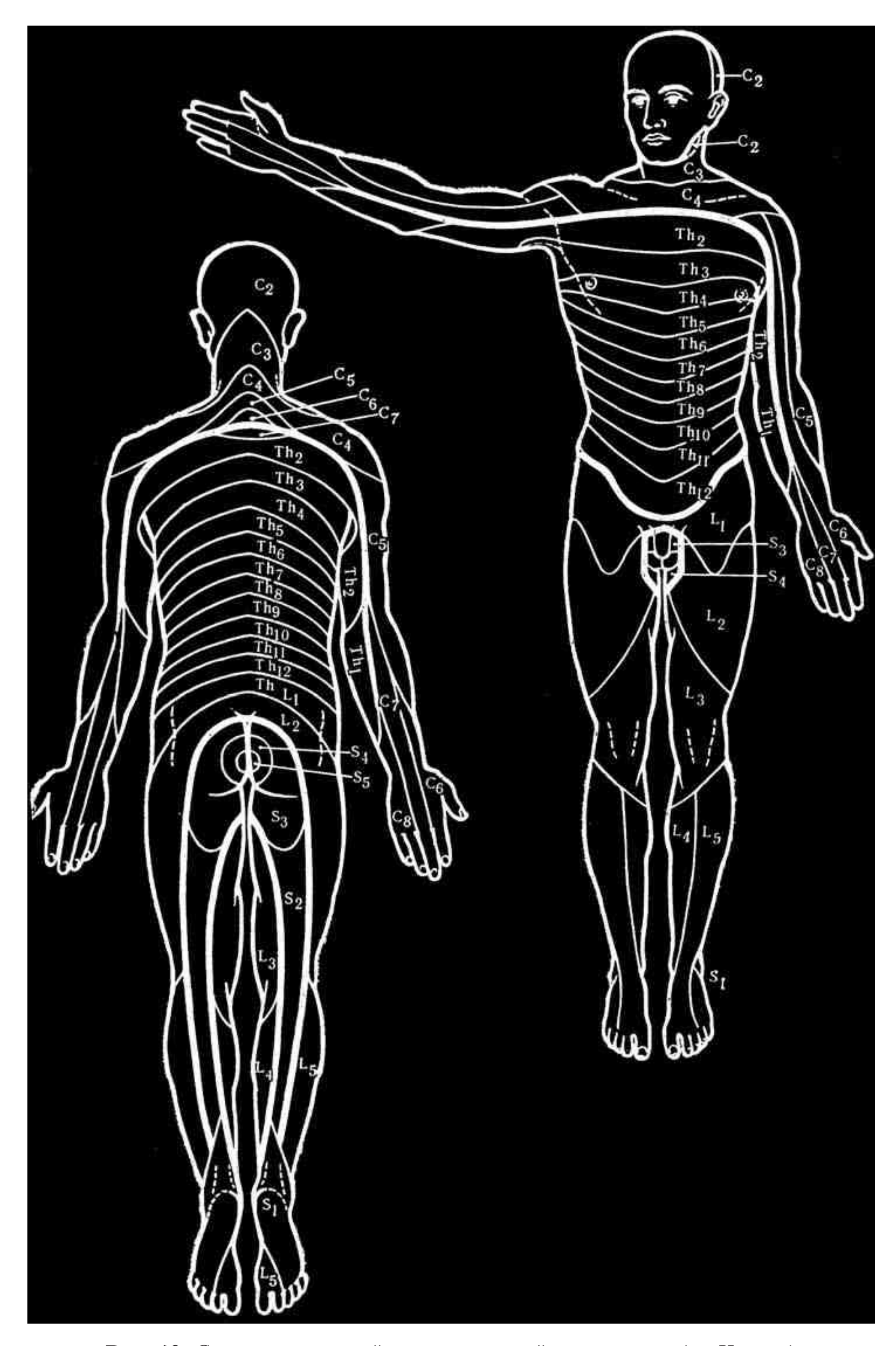


Рис. 49. Схема корешковой чувствительной иннервации (по Keegan)

вого чувства, при котором исследуемый воспринимает укол булавкой сначала как прикосновение, а через некоторое время ощущает уже боль от укола.

П о л и е с т е з и е й называют такое болезненное состояние, когда одиночное раздражение воспринимается как множественное в одном или нескольких местах тела.

Б о л ь представляет собой результат раздражения в системе проводников и центров болевой чувствительности. Заболевание смешанных периферических нервов, чувствительных спинномозговых корешков, оболочек головного и спинного мозга вызывает интенсивные боли. Патологические процессы в чувствительной зоне коры головного мозга вызывают обычно парестезии, очень редко — боли. Мучительные «центральные боли» часто наблюдаются при очагах в зрительном бугре. Менее характерны боли, связанные с поражением спиноталамического пучка в спинном мозге и болевых проводников в области внутренней сумки.

По соотношению между локализацией болевых ощущений и местом болезненного процесса различают боли м е с т н ы е, п р о е к ц и о н н ы е, и р р а д и и р у ю щ и е и р е ф л е к т о р н ы е.

Местные боли локализуются в месте патологического процесса. Проекционными называются боли, которые проецируются на периферию нерва при наличии процесса где-нибудь на протяжении нервного ствола. В случаях травматического повреждения нерва, например, надавливание на ствол в области травмы вызывает не только местную болезненность, но и проекционные боли, которые локализуются больным на участке кожи, иннервируемой данным нервом. К проекционным относятся боли в отсутствующей конечности, на которые иногда жалуются больные после ампутации. Эти болевые ощущения вызываются раздражением центрального отрезка перерезанного нерва, проросшего в рубец. По афферентным чувствительным путям болевые ощущения идут кверху к соответствующим чувствительным центрам, которые отбрасывают, проецируют их в те участки кожи, с которых заинтересованные центры обычно, в нормальных условиях, получали чувствительные импульсы. В течение многих лет после ампутации оперированный может чувствовать свою отсутствующую конечность, причем эти иллюзорные ощущения очень точно локализуются больным: болит большой палец ноги, зудит пятка, онемела стопа и т.д., в то время как нога ампутирована в верхней трети бедра. После высвобождения центрального отрезка нерва из рубца или удаления невромы ампутационные проекционные боли исчезают навсегда или только на некоторое время. Иллюзорное ощущение отсутствующей части тела называют я в л е н и е м ф а н т о м а. Оно может быть связано и с процессом в центральных аппаратах чувствительности.

К группе проекционных болей относятся также стреляющие боли в ногах при сухотке спинного мозга, опоясывающие боли в области груди и живота при поражении соответствующих спинномозговых корешков.

Иррадиирующими болями называют болевые ощущения, локализующиеся в участке тела, иннервируемом одной ветвью нерва, при наличии патологического очага, раздражающего другую ветвь того же нерва. Раздражение какой-нибудь незначительной периферической веточки тройничного нерва, вызывае-

мое больным зубом, иррадиируя, создает впечатление, что болит ряд зубов той же челюсти или даже обеих челюстей.

Особенно большое практическое значение имеют боли, возникающие по типу висцеросенсорного рефлекса при заболеваниях внутренних органов. Болезненный процесс во внутреннем органе, вызывая раздражение афферентных висцеральных волокон, ведет к возникновению болевых ощущений в определенном участке кожи, связанном с соматическим нервом. Переключение болевых раздражений с висцеральных путей на соматические происходит в тех местах, где висцеральные и соматические нервные аппараты тесно соприкасаются. По мнению одних авторов, это имеет место в спинном мозге или мозговом стволе, по мнению других, — в межпозвонковом узле. Таковы боли по внутренней поверхности левой руки при стенокардии, невралгия правого плечевого сплетения при заболеваниях печени и желчного пузыря, ретростернальные боли при аневризме аорты, боли в мошонке при камне почки и пр.

Участки кожи, в которых локализуются болевые ощущения при заболеваниях внутренних органов, называются зонами Захарьина—Геда. Каждый внутренний орган имеет на коже свою зону Захарьина—Геда, куда отражаются боли, вызываемые патологическим процессом в данном органе.

Зоны Захарьина—Геда характеризуются не только тем, что в них ощущаются спонтанные боли в зависимости от поражения внутреннего органа, но и тем, что вне приступа они обнаруживают гиперестезию и болезненность при давлении.

Глава VIII
ТАЗОВЫЕ РАССТРОЙСТВА

Нарушение нормальной деятельности тазовых органов может касаться акта мочеиспускания, дефекации и половой функции.

РАССТРОЙСТВА ФУНКЦИЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ («НЕЙРОГЕННЫЙ» МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ)

Стенка мочевого пузыря состоит из трех тесно переплетенных между собой слоев гладких мышечных волокон, которые образуют m. detrusor (от лат. detrudo — выталкивать). Сокращение этой мышцы приводит к опорожнению мочевого пузыря. Продольные волокна детрузора, подковообразно изгибаясь в дистальном направлении, образуют шейку пузыря. Самостоятельной мышцы шейки пузыря, именовавшейся раньше сфинктером, в действительности не существует. Сокращение детрузора вызывает подтягивание шейки, ее расширение и частичное впячивание в стенку пузыря. Напротив, расслабление детрузора приводит к закрытию шейки. Функции внутреннего сфинктера шейки выполняет мышца, расположенная в области треугольника пузыря вокруг внутреннего отверстия уретры. Однако роль этой мышцы сводится только к предупреждению поступления семени в мочевой пузырь в момент эякуляции. В акте мочеиспускания

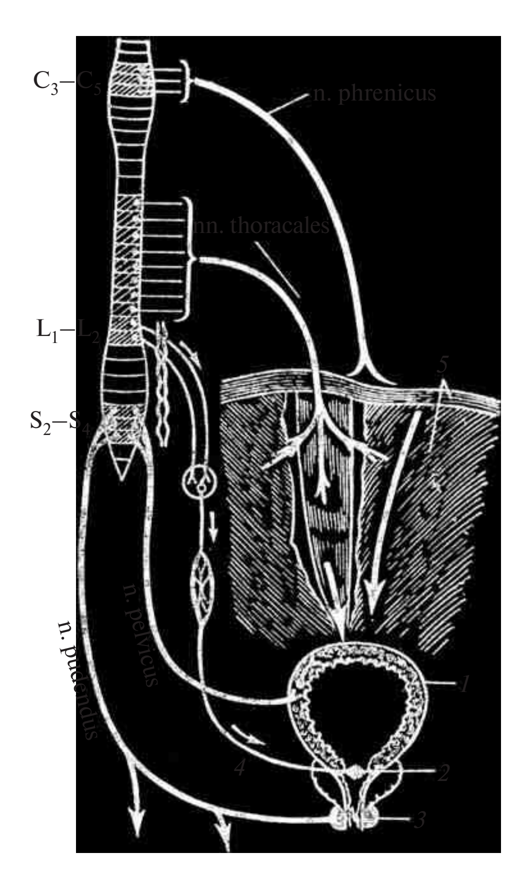


Рис. 50. Схема иннервации мочевого пузыря (по Н.К. Боголепову с изменениями):
1 — m. detrusor; *2* — m. sphincter internus; *3* — m. sphincter externus; *4* — симпатические волокна к внутреннему сфинктеру; *5* — диафрагма и мышцы брюшной стенки

указанная мышца участия не принимает. Истинным сфинктером являются поперечнополосатые мышцы тазового дна, произвольное сокращение которых может прервать рефлекс мочеиспускания. Иннервация мочевого пузыря (рис. 50) осуществляется вегетативными ц соматическими волокнами. Вегетативные нервы подходят к пузырю из подчревного сплетения, получающего волокна от нижнегрудных и верхнепоясничных сегментов (преимущественно от L_1 и L_2). В свете экспериментальных исследований стало очевидным, что роль эфферентных симпатических нервов сводится только к регуляции просвета сосудов пузыря и иннервации мышцы пузырного треугольника. Афферентные симпатические волокна проводят болевые импульсы от пузыря. Прежнее представление о подчревных симпатических нервах как приборе, тормозящем мочеиспускание, оказалось неверным.

Периферическая регуляция акта мочеиспускания практически полностью обеспечивается сакральным отделом (S_2–S_4), от которого отходят парасимпатические тазовые нервы (n. n. pelvici s. splanchnici pelvini, PNA) и соматические срамные нервы (n. n. pudendi). Двусторонняя стимуляция тазовых нервов вызывает в эксперименте энергичное сокращение детрузора, односторонняя стимуляция — сокращение детрузора только с одноименной стороны. Таким образом, тазовый нерв является основным двигательным нервом мочевого пузыря. По этому же нерву передается афферентация о растяжении стенок пузыря. Срамные нервы обеспечивают моторную и сенсорную иннервацию наружного сфинктера пузыря (рис. 51 и 52).

Пересмотру подверглись за последние годы и представления о значимости автономной активности пузырного сплетения в периодическом опорожнении пузыря, наблюдаемом при разрушении сакральных сегментов. Показано, что периодическое выделение мочи в подобных случаях обусловлено чисто механической причиной — переполнением мочевого пузыря, давление в котором преодолевает пассивное сопротивление наружного сфинктера. Но в то же время наблюдение за больными с пораженной сегментарной иннервацией пузыря

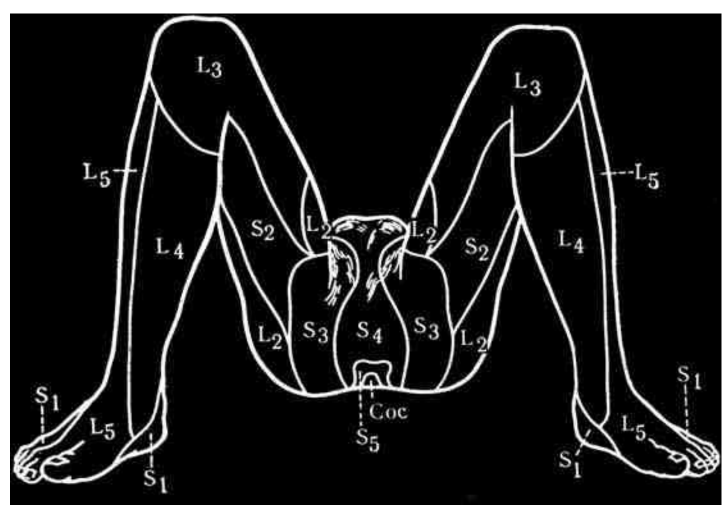


Рис. 51. Схема сегментарной иннервации аногенитальной области

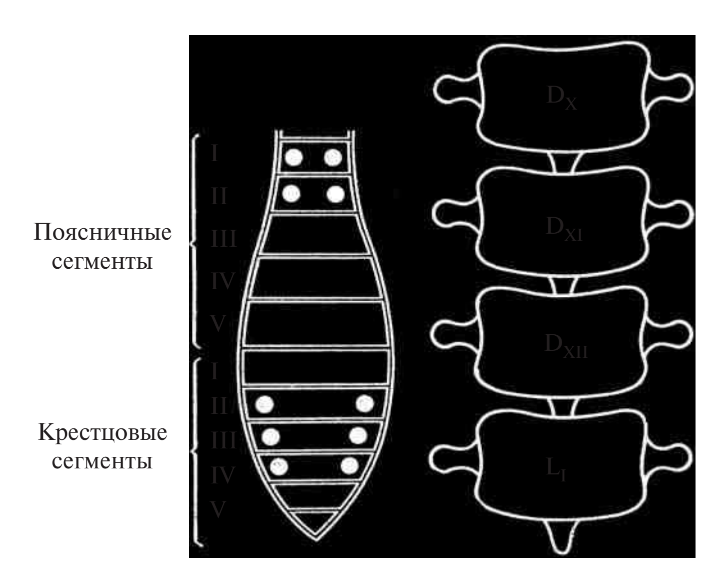


Рис. 52. Топографическое соотношение нижнего отдела спинного мозга и позвоночника. Черные кружки — сегментарный аппарат спинного мозга, иннервирующий тазовые органы

(повреждение мозгового конуса и отходящих от него нервов) показывает, что, несмотря на утрату сократительной иннервации детрузора, тонус его может оказаться не только сохраненным, но даже повышенным. Объяснение этого парадоксального феномена, очевидно, требует признания самостоятельной роли в этой ситуации интрамуральных ганглиев и пузырного сплетения.

Таким образом, мочеиспускание регулируется взаимодействием двух рефлекторных дуг — парасимпатической и соматической. Существенную роль в акте мочеиспускания играет и сочетанное рефлекторное сокращение передней

брюшной стенки и диафрагмы (пельвико-абдомино-диафрагмально-детрузорный рефлекс).

Супраспинальный контроль мочеиспускания осуществляется путем влияния на парасимпатические и соматические нейроны конуса и на тораколюмбальный симпатический отдел. Афферентные импульсы, возникающие при растяжении пузыря, проходят в спиноталамических трактах. Ощущение же императивности мочеиспускания (при прохождении мочи по задней уретре) следует по медиальным отделам задних столбов. Эти ощущения возникают в результате проприоцептивных импульсов при релаксации тазового дна. Нисходящие эффекторные пути к спинальным центрам пузыря проходят во внутренних отделах пирамидных пучков.

Эксперименты на животных показывают наличие сложной системы регуляции мочеиспускания на многих уровнях головного мозга (продолговатый мозг, мост, средний мозг, лимбические образования, центральные ганглии, кора). Это находит подтверждение и в клинических наблюдениях. Так, в частности, хорошо известны нарушения мочеиспускания при повреждении парацентральных долек. Незаторможенность мочеиспускания может наблюдаться при паркинсонизме.

Клиническая классификация нарушений мочеиспускания, объединяемых понятием «нейрогенный» пузырь, проделала большую эволюцию. Однако и сейчас ввиду сложности проблемы многие аспекты ее трактуются противоречиво.

В основу классификации чаще всего берется оценка двух процессов — адаптация мочевого пузыря (расслабление детрузора и сокращение сфинктера) и сокращение детрузора с реципрокным расслаблением сфинктера (Савченко И.Е. и Мохорт В.А., 1970). А.А. Вишневский и А.В. Лившиц (1973), исходя из оценки сократительной, тонической активности пузыря и степени компенсации дефекта мочеиспускания, предлагают делить синдром «нейрогенного» пузыря на рефлекторный пузырь, гипорефлекторный, гиперрефлекторный и арефлекторный. При каждой из этих форм оценивается, кроме того, состояние тонуса пузыря (нормальный, пониженный, повышенный) и наличие или отсутствие остаточной мочи.

Синдром рефлекторного (норморефлекторного) пузыря проявляется наличием рефлекса мочеиспускания при нормальном объеме мочи (200–350 мл). Это может сопровождаться полным опорожнением пузыря или наличием остаточной мочи. Весьма характерны императивные позывы: позыв ощущается хорошо, но мочеиспускание должно быть осуществлено возможно быстро, иначе больной не сможет удержать мочу.

В случае тяжелого поперечного поражения шейно-грудных отделов спинного мозга развивается гиперрефлекторный пузырь. Мочеиспускание наступает здесь подчас при скоплении в пузыре самых незначительных количеств мочи. Чувствительность пузыря утрачена. В случае гипорефлекторного пузыря мочеиспускание наступает только при объеме мочи, значительно превышающем норму (от 400 мл и выше), и всегда сопровождается большим количеством остаточной мочи. Внутрипузырное давление низкое, сила детрузора небольшая,

рефлекс мочеиспускания заторможен (высокий порог рефлекса). Мочеиспускание при гипорефлекторном пузыре зависит главным образом от абдоминального давления или ручного выдавливания, чувство растяжения пузыря ослаблено или отсутствует. Это приводит к перерастяжению стенки пузыря и ухудшению функциональных свойств детрузора. Возникают расширение мочеточников, лоханок, пузырно-лоханочно-почечный рефлюкс (заброс мочи) и пиелонефрит. Выделение небольших количеств мочи при переполненном пузыре получило название парадоксальной ишурии. Описанный тип гипорефлекторного пузыря наблюдается при поражении сакральных сегментов и тазовых нервов.

Арефлекторный пузырь чаще всего наблюдается в острой стадии спинального шока. Фаза задержки вызывает перерастяжение пузыря мочой и развитие инфекции. В дальнейшем может развиться рубцовое изменение стенок пузыря. На этой стадии отсутствие пузырного рефлекса объясняется уже органическими изменениями нервно-мышечных элементов стенок пузыря. Первая фаза носит название функциональной; поздняя — органической стадии арефлекторного пузыря.

Сморщенный пузырь возникает при длительном и беспрепятственном выведении мочи катетером. В этом случае пузырь постоянно пуст и из-за отсутствия стимуляции барорецепторов объем его постепенно уменьшается, стенки спадаются, снижается их эластичность.

Сложные изменения наблюдаются и при так называемом склеротическом пузыре, но здесь объем его еще более уменьшен, сократительные функции детрузора и пузырный рефлекс утрачены. Основными причинами развития последних двух наиболее тяжелых форм «нейрогенного» пузыря служат воспалительные изменения и рубцевание стенок с повреждением нервно-мышечных элементов, а также отсутствие нормальной их стимуляции в силу искусственного постоянного дренирования пузыря.

Рефлекторный и гиперрефлекторный пузырь часто обозначаются как незаторможенный пузырь, а гипорефлекторный — как автономный или децентрализованный пузырь. Под названием атонического пузыря выделяют нейрогенную пузырную дисфункцию при спинной сухотке и диабетической полинейропатии. В основе подобного расстройства лежит деафферентация пузыря из-за поражения задних корешков и задних столбов.

Таким образом, в качестве ориентировочной схемы можно считать, что поражение супрасегментарных отделов спинного и головного мозга проявляется синдромом незаторможенного пузыря, а поражение конуса, конского хвоста и тазовых нервов (опухоли, срединные грыжи дисков, травматические, сосудистые и воспалительные заболевания) — синдромом автономного пузыря.

В острой стадии любое повреждение сегментарных и надсегментарных систем мочеиспускания проявляется обычно задержкой мочи.

Больные с «нейрогенным» пузырем наряду со стандартным неврологическим обследованием требуют тщательного исследования чувствительности в сакральных сегментах (см. рис. 52), включая промежность и гениталии. Для оценки сохранности сегментарного рефлекторного аппарата необходимо

исследовать тонус ректального сфинктера, а также бульбокавернозный и анальный рефлексы. При поражении конуса и отходящих от него нервов сфинктер прямой кишки расслаблен. Анальный и бульбокавернозный рефлексы исследуются путем сжатия головки полового члена, раздражением кожи промежности, а также слизистой уретры или мочевого пузыря при потягивании катетера. Положительный ответ состоит в сокращении наружного сфинктера прямой кишки, ощущаемом пальцем исследователя, введенным в прямую кишку.

Все большее значение для оценки функции мочевого пузыря приобретают цистометрия и электромиографическое исследование ректального сфинктера. При этом, в частности, выяснилось, что вопреки клиническим впечатлениям легкие формы нейрогенной дисфункции мочевого пузыря имеют место едва ли не у большинства больных с дискогенным пояснично-крестцовым радикулитом.

Сохранность нижнего мотонейрона, контролирующего мочеиспускание, в частности тазового нерва, может быть проверена тестом «холодной воды». Введение 60 мл воды через уретру в мочевой пузырь почти тотчас же вызывает энергичное выталкивание воды и катетера либо только воды. В случае же повреждения рефлекторной дуги рефлекс задерживается на 60 с (А.А. Вишневский и А.В. Лившиц).

При перерыве спиноталамических трактов и задних столбов выше поясничных сегментов сохраняется восприятие ощущения боли и давления от раздражения слизистой пузыря катетером, но утрачивается возможность локализовать сторону нанесения раздражения. В случае же поражения периферических сензорных волокон наступает полная анестезия слизистой. Впрочем, присоединение местных воспалительных изменений и рубцевание стенок пузыря довольно скоро нарушают эту дифференциально-диагностическую схему чувствительных дефектов.

Лечение «нейрогенного» пузыря базируется на создании адекватного дренажа и профилактике урогенной инфекции путем назначения антибиотиков и химиотерапевтических препаратов.

Дренирование пузыря может осуществляться путем периодической или постоянной катетеризации. В случае введения постоянного катетера последний большую часть времени должен быть пережат, чтобы накапливающаяся моча стимулировала тоническое напряжение детрузора. Эвакуация мочи только через определенные интервалы времени способствует выработке автоматического или самостоятельного мочеиспускания. При необходимости длительного дренирования применяется приливно-отливная система Монро. Эта система устроена таким образом, что автоматическое опорожнение пузыря возникает только по достижении определенного уровня внутрипузырного давления. Одновременно система Монро позволяет несколько раз в день производить ирригацию пузыря слабыми антисептическими растворами.

В определенных ситуациях практикуется наложение надлобкового свища, что, однако, почти неизбежно чревато развитием хронической инфекции и сморщиванием пузыря. Поэтому следует стремиться к возможно раннему закрытию свища путем выработки автоматического или самостоятельного мочеиспускания.

При затрудненном мочеиспускании или задержке мочи целесообразна стимуляция детрузора применением парасимпатомиметических средств (прозерин, оксазил, местинон, убретид). При незаторможенном пузыре и частых императивных позывах некоторое облегчение могут принести парасимпатолитические вещества (естественные и синтетические холинолитики).

Эффективность перечисленных приемов лечения нейрогенных нарушений мочеиспускания, к сожалению, недостаточна. Почти во всех случаях длительно существующей дисфункции пузыря возникает хроническая урогенная инфекция. Кроме того, многолетние случаи поперечного поражения спинного мозга нередко осложняются развитием почечнокаменной болезни, обусловливаемой тяжелым нарушением минерального обмена у прикованных к постели больных с параплегиями.

В последние годы в клиническую практику внедряется метод электростимуляции мочевого пузыря путем имплантации особых датчиков (А.А. Вишневский и А.В. Лившиц). Электростимуляция во многих случаях позволяет создать относительно координированный акт мочеиспускания. Она особенно показана при функциональной форме арефлекторного пузыря в случаях спинального шока. В равной мере электростимуляция эффективна в случаях автономного децентрализованного пузыря при повреждении сакрального рефлекторного механизма у больных с вялой параплегией. При более высоких повреждениях спинного мозга (спастическая параплегия) электростимуляция детрузора не достигает цели из-за сопротивления, которое оказывают опорожнению пузыря наружный сфинктер и мышцы тазового дна. В этой ситуации стимуляция должна быть дополнена теми или иными хирургическими вмешательствами в виде рассечения сфинктера, резекции шейки, перерезки срамных нервов (пудендотомия), миелотомии. Последний прием (хирургическое, термическое или химическое разрушение нижней части спинного мозга), производимый в условиях верифицированного полного анатомического перерыва спинного мозга выше поясничных сегментов, предлагался и в качестве самостоятельного способа лечения больных с параплегиями. Разрушение сегментарного аппарата на пояснично-крестцовом уровне переводит спастический паралич в вялый, что при наличии тяжелых спазмов в рамках спинального автоматизма и сгибательных или аддукторных контрактур несколько облегчает уход за больными. В равной мере наступающее после миелотомии изменение формы дисфункции пузыря — замена гиперрефлекторного, незаторможенного, пузыря автономным, гипорефлекторным, — также упрощает уход. Частые, неконтролируемые опорожнения пузыря, из-за которых больной почти постоянно лежит мокрым, сменяются ситуацией, где пузырь через определенные интервалы времени (до наступления его перерастяжения и появления недержания в рамках парадоксальной ишурии) может опорожняться произвольно с помощью ручного выдавливания.

РАССТРОЙСТВА ФУНКЦИИ ПРЯМОЙ КИШКИ

Повреждение спинного мозга выше поясничного уровня приводит к спастическому параличу сфинктеров и задержке дефекации. Поражение же самих спи-

нальных центров обусловливает вялый паралич сфинктеров и недержание кала. В последнем случае автономная активность периферического сплетения прямой кишки может в известной степени обусловить ее рефлекторную деятельность. Сократительная сила стенок прямой кишки и в норме не очень велика, поэтому при сохранившемся или повышенном тонусе сфинктеров преодоление их сопротивления оказывается невозможным. В связи с этим при всех формах поражения спинного мозга особенно часто возникают запоры.

Нередко повреждения спинного мозга сопровождаются трофическими изменениями слизистой прямой кишки с образованием язв и тромбозом геморроидальных вен.

РАССТРОЙСТВА ПОЛОВОЙ ФУНКЦИИ

Заболевания нервной системы могут проявляться как изменением полового влечения, так и нарушением нормального течения полового акта.

Половое влечение — libido sexualis — может быть патологически повышено. Это явление, называемое сатириазом или нимфоманией, наблюдается в начальных стадиях прогрессивного паралича, сухотки спинного мозга, при хроническом энцефалите, в маниакальной стадии маниакально-депрессивного психоза и при многих психопатиях.

Понижение полового влечения наблюдается при указанных органических заболеваниях нервной системы и при депрессивных состояниях. Как физиологическое явление оно наблюдается у стариков. Иногда понижение либидо зависит от утомления, общего истощения организма, тяжелых переживаний и других преходящих причин.

Для нормального полового акта мужчины необходимы, кроме физиологического полового влечения, достаточная эрекция (напряжение полового члена) и своевременная эякуляция (извержение семени). Спинномозговой центр эрекции локализуется в сегментах S_2–S_3. Он возбуждается эротическими импульсами, идущими от большого мозга, или путем рефлекса вследствие раздражений с периферии. Центр эякуляции локализуется в сегментах L_1–L_2.

П р и а п и з м. Патологическое раздражение centrum genitospinale вызывает постоянную эрекцию, или приапизм (priapismus от греч. priapus — бог, покровитель сладострастия). Эрекция при этом болезненна и не связана с половыми переживаниями. Она остается и после полового сношения. Приапизм наблюдается при табесе, сдавлении спинного мозга, кровоизлияниях в оболочки его, очень редко при церебральных процессах. Он может быть обусловлен заболеваниями не нервного характера: воспалительными процессами в мочеполовом аппарате, местными изменениями в задней уретре, камнями мочевого пузыря, гипертрофией простаты, новообразованиями полового члена, травматическими кровоизлияниями в пещеристые тела и т.п.

И м п о т е н ц и я. Импотенцией, или половым бессилием, называют такое состояние, при котором акт совокупления не может быть выполнен или возможен только в неполном объеме. Различают impotentia generandi — неспособность к оплодотворению и impotentia coeundi — неспособность к совокуплению.

Невропатолога интересует только вторая форма. Impotentia coeundi может быть полной, когда напряжение полового члена совершенно отсутствует, и частичной, или относительной, когда эрекция ослаблена или недостаточно продолжительна.

Преждевременное извержение семени — ejaculatio praecox — одна из форм полового слабосилия. При этом эякуляция совершается еще до того, как половой акт был начат, или вскоре после начала его.

Различают импотенцию истинную, связанную с органическими заболеваниями нервной системы или половых органов, и импотенцию психическую, наблюдающуюся при неврозах. Истинное половое бессилие или слабосилие может быть вызвано эндокринными факторами — нарушением деятельности половых желез, предстательной железы, гипофиза. В подавляющем большинстве случаев истинное половое бессилие или слабосилие является симптомом нервного страдания. Импотенция наблюдается при табесе, прогрессивном параличе, хронических менингомиелитах, сифилисе нервной системы, при сдавлении мозгового конуса, конского хвоста и др.

Импотенция может быть вызвана хроническими отравлениями (свинцом, морфином, алкоголем, никотином и т.п.), длительными хроническими заболеваниями истощающего характера.

Психическая импотенция обусловлена психическими причинами — представлениями, эмоциями и т.п.

У большинства больных, обращающихся с жалобами на импотенцию, самое тщательное обследование не выявляет никаких отклонений со стороны нервной системы и гормональной сферы. Иными словами, как правило, причиной импотенции у крепких молодых мужчин является нарушение психического компонента полового акта.

В последние годы в связи с бурным развитием сексопатологии как самостоятельной сферы врачебной деятельности широкое внимание привлекли и психогенные нарушения половой жизни у женщин. Значимость последней проблемы определяется уже тем фактом, что частота фригидности (аноргазмии) достигает в популяции 30–40% (Свядощ А.М., 1974).

Мощный стимул к пересмотру сексопатологических концепций, столетиями базировавшихся на умозрительных и противоречивых гипотезах, дали работы Мастерса и Джонсон (1966, 1968), положившие начало экспериментальной физиологии половой жизни человека. Этими исследователями предложены и принципиально новые методические приемы обследования лиц, жалующихся на сексуальные нарушения, в частности обязательное участие в обследовании обоих членов супружеской четы. Высокая эффективность (90%) разработанного Мастерсом и Джонсон безмедикаментозного терапевтического комплекса убедительно свидетельствует в пользу того, что и импотенция, и фригидность в большинстве случаев могут быть успешно излечены.

Актуальность проблемы врачебной помощи при сексологических расстройствах реализуется развертыванием в нашей стране — впервые в мире — широкой сети сексологических кабинетов при психоневрологических диспансерах.

Глава IX
ТРОФИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

ТРОФИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА КОЖИ

Сюда относятся прободающая, или трофическая, язва стопы, пролежень, безболезненный панариций, глянцевая кожа, патологический рост волос, местное выпадение волос и многие другие формы, описываемые в учебниках по кожным болезням и в специальных руководствах. Для невропатолога особенно важны первые три расстройства.

Прободающая язва стопы — malum perforans pedis — развивается чаще всего на подошве в области основания I, реже V пальца и на пятке. Процесс начинается с образования мозолистого утолщения, под которым ткани постепенно изменяются, доходя до некроза. С течением времени мозоль отпадает и под ней открывается глубокая язва, имеющая наклонность распространяться вглубь. Может произойти полное прободение стопы насквозь. Чаще наблюдается более благоприятное течение: язва временами заживает, покрываясь с поверхности рубцом, а затем снова рецидивирует. Для прободающей язвы характерна ее полная безболезненность, поэтому больные свободно пользуются пораженной конечностью. Наблюдается трофическая язва стопы при сухотке спинного мозга, гораздо реже — при сирингомиелии; она является частым осложнением травматического повреждения седалищного нерва, может встречаться и при сахарном диабете.

Острый пролежень — decubitus acutus — развивается при некоторых нервных болезнях и общих острых инфекциях на строго определенных частях тела: в области крестца, ягодиц, большого вертела бедренной кости, пятки и внутренней поверхности колена. Возникновение пролежня начинается с покраснения кожи на ограниченном участке. Позднее здесь образуется пузырь с серозной жидкостью, который прорывается, обнажая кожу, лишенную эпидермиса. Кожа изъязвляется, подкожная клетчатка, мышцы, сухожилия некротизируются и нередко обнажаются подлежащие кости. Острый пролежень характеризуется быстрым течением. Особенно часто он наблюдается при остром воспалении спинного мозга; гораздо реже острый пролежень возникает при страданиях головного мозга. Общие острые инфекции также нередко сопровождаются образованием пролежней. Значительно чаще встречаются пролежни, протекающие хронически. Пролежень — всегда серьезное осложнение, угрожающее смертью от сепсиса. Особенно опасен острый пролежень. Появление пролежня связывают с поражением симпатических центров в боковых рогах спинного мозга. Тщательным уходом за больным, разумной терапией можно препятствовать образованию пролежня или способствовать его заживлению, но основным патогенетическим фактором здесь, несомненно, является нервно-трофическое расстройство.

Безболезненный панариций — частое явление при сирингомиелии. Панариций образуется на одном или сразу на нескольких пальцах рук. Про-

текает он безболезненно в отличие от обыкновенного панариция, вызывающего мучительные боли. Трофические расстройства со стороны ногтей относятся к патогномоничным признакам сирингомиелии.

ТРОФИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК

Keratitis neuroparalytica — заболевание роговой оболочки глаза, которое выражается в ее помутнении и изъязвлении. Болезнь связана с поражением тройничного нерва. Нейропаралитический кератит наблюдается при невралгиях и невритах тройничного нерва, при опухолях мостомозжечкового угла, сдавливающих тройничный нерв, при страданиях гассерова узла. В происхождении кератита играют роль многие моменты: нарушение трофической функции нервной системы, инфекция, анестезия роговой оболочки, приводящая к длительной травматизации пылью, которая не смахивается рефлекторным миганием, высыхание из-за недостаточного слезоотделения.

ТРОФИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ В МЫШЦАХ И КОСТЯХ

К неврогенным трофическим расстройствам мускулатуры ведут процессы, поражающие периферический двигательный нейрон, клетку переднего рога спинного мозга, передний корешок, нервное сплетение, периферический нерв.

Задержка роста костей происходит в парализованных конечностях при полиомиелите и детском церебральном параличе. Структура кости нарушается при табесе, сирингомиелии и в меньшей степени при периферических невритах.

ТРОФИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА В СУСТАВАХ

Трофические расстройства в суставах («сустав Шарко») характерны для сухотки спинного мозга и сириногомиелии. Табетические остеоартропатии касаются обычно нижних конечностей. Поражается чаще коленный сустав. Очень редко табес вызывает трофические расстройства в суставах верхних конечностей и позвоночника. Сустав изменяет свою форму, увеличивается в объеме, но не краснеет; температура остается нормальной. Суставная сумка и связки растягиваются. Остеофиты, лежащие свободно в полости сустава, вызывают грубую крепитацию. При ощупывании пострадавшего сустава получается такое же ощущение, как от ощупывания мешка, наполненного орехами. Рентгенограмма обнаруживает резчайшие деструктивные изменения. Сустав деформирован, растянут, в нем много свободных отломков, суставные концы костей обезображены, имеются патологические смещения, подвывихи и вывихи. В костях процессы рарефикации сочетаются с явлениями беспорядочной гиперплазии. Обращает на себя внимание чрезмерная подвижность конечности в разболтанном суставе. Характерна для табетических остеоартропатий их полная безболезненность и сравнительно хорошая функция суставов, несмотря на грубейшие морфологические изменения в них. Остеоартропатия может быть ранним проявлением сухотки спинного мозга, но чаще она сопутствует позднему периоду болезни.

При сирингомиелии остеоартропатий локализуются обычно в локтевом, реже в плечевом суставе. Для этих остеоартропатий также харктерна их полная безболезненность, сохранность функции сустава, несмотря на резчайшие изменения формы, величины сустава, деформацию и деструкцию костей. Рентгенографически сирингомиелическая остеоартропатия дает картину, совершенно схожую с рентгенограммой табетического сустава.

При церебральных гемиплегиях, вызываемых мозговым инсультом, часто развивается артрит плечевого сустава на стороне паралича. Этот артрит в противоположность остеоартропатиям при табесе и сирингомиелии характеризуется резкой болезненностью и имеет тенденцию к анкилозу. Механизм артрита недостаточно выяснен. Очень вероятно и здесь значение трофического фактора.

Трофические расстройства могут наблюдаться не только как симптом органического заболевания нервной системы, но и как самостоятельные страдания. Тогда их относят к трофоневрозам.

Глава X

АФАЗИЯ, АПРАКСИЯ, АГНОЗИЯ. СИМПТОМАТОЛОГИЯ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ РАССТРОЙСТВ РЕЧИ, ДЕЙСТВОВАНИЯ И УЗНАВАНИЯ

Расстройства речи могут зависеть от поражения периферического нервно-мышечного аппарата речи и проекционных систем, по которым рабочий аппарат речи получает импульсы к деятельности. К этой группе расстройств относятся афония, дисфония, анартрия, дизартрия, при которых внутренняя речь полностью сохранена, но произношение слов затруднено вследствие нарушения голосообразования (фонации) или движений, необходимых для образования слов (артикуляции). Больной знает, помнит все необходимые ему слова, совершенно правильно строит фразы, прекрасно понимает чужую речь, но другие плохо понимают его вследствие невнятности произношения. Благодаря полной сохранности внутренней речи такой больной может безукоризненно выражать свои мысли всеми другими средствами, кроме устного слова: он правильно пишет, рисует, жестикулирует.

А ф о н и я — отсутствие голоса — зависит от паралича голосовых связок, иннервируемых n. laryrigeus recurrens.

Д и з а р т р и е й называют расстройство речи, зависящее от нарушения деятельности аппарата артикуляции слов. Дизартрические расстройства могут быть обусловлены страданием мышц языка, губ, нёба, отсутствием зубов, дефектами со стороны полости рта, гортани, носа и др. Несравненно большее значение имеют в нервной клинике дизартрические явления, связанные с поражениями нервной системы, вызывающими паралич или атаксию мышц, участвующих в акте артикуляции. В тяжелых случаях расстройство артикуляции доходит до полной невозможности произнести слово — а н а р т р и я. Значительно выраженные дизартрические расстройства в некоторых случаях зависят от стра-

дания бульбарных нервов; подъязычного, блуждающего и лицевого. Чаще они обусловлены процессами в мозговом стволе — так называемым бульбарным параличом. К глубоким нарушениям фонации и артикуляции речи ведет также двусторонее поражение супрануклеарных путей, соединяющих двигательные центры коры головного мозга с ядрами бульбарных нервов.

Своеобразную дизартрию вызывают мозжечковые процессы. При них речь становится атактичной, толчкообразной, медленной, растянутой. Такова с к а н д и р о в а н н а я речь, особенно типичная для рассеянного склероза.

Дизартрия может зависеть и от ригидности мускулатуры, например при экстрапирамидных поражениях, от судорог мышц языка, губ, гортани, при хорее, атетозе.

Прогрессивный паралич — тяжелое психическое заболевание, вызываемое сифилисом, иногда очень рано проявляется речевыми расстройствами дизартрического характера.

Наконец, нередко наблюдаются дизартрические растройства, не связанные с активным органическим заболеванием нервной системы: картавость, шепелявость и т.д.

АФАЗИЯ

Афазией называют расстройства речи, зависящие от страдания корковых центров речи или путей, соединяющих эти центры с другими отделами нервной системы, участвующими в акте речи (рис. 53).

Различают афазию моторную, сенсорную, амнестическую и семантическую.



Рис. 53. Речевые зоны коры: передняя, задняя и верхняя (по Penfieli и Robertis)

М о т о р н а я (экспрессивная) афазия выражается в утрате речевой способности при отсутствии паралича речевой мускулатуры. Нервно-мышечный аппарат фонации и артикуляции речи функционирует хорошо. Больной хорошо слышит и понимает все, что ему говорят. Сам он говорить не может, так как утратил способность превращать понятия в слова.

Выраженная моторная афазия у правшей вызывается обширными корково-подкорковыми очагами в левом полушарии с разрушением области двигательного центра речи Брока (премоторное поле 44). Ограниченные очаги приводят к менее массивным нарушениям моторной речи. А.Р. Лурия (1969) выделяет три подвида моторной афазии: 1) афферентную при повреждении нижних постцентральных отделов, обеспечивающих кинестетическую основу артикуляции; 2) эфферентную при ограниченном очаге в области поля 44; 3) динамическую при повреждении префронтальной области, задних отделов первой лобной извилины и заднемедиальной лобной коры (дополнительная верхняя речевая зона Пенфильда). Для афферентной моторной афазии (субкортикальная моторная афазия по Вернике—Лихтгейму, артикуляторная афазия по И.М. Тонконогому) характерно нарушение произнесения отдельных звуков при всех видах устной речи — автоматизированной, спонтанной, повторной. Расстраивается и письменная речь — чтение и письмо, нередко наблюдается апраксия оральной мускулатуры. Эффекторная моторная афазия (кортикальная по Вернике—Лихтгейму, вербальная по И.М. Тонконогому) проявляется затруднением подбора и формирования слов и фраз, при сохранности произношения отдельных речевых звуков, а также автоматизированной речи. Характерны персеверации и «телеграфный стиль» — речь состоит в основном из существительных и имеет очень мало глаголов. Нарушено также чтение и письмо. Динамическая афазия (транскортикальная по Вернике—Лихтгейму, речевая акинезия по И.М. Тонконогому) встречается редко. Центральный дефект при этой форме — нарушение активной, продуктивной речи. Репродуктивная речь (повторная, автоматизированная) сохранена. Больной не может активно высказать мысль, но хорошо артикулирует все звуки, правильно отвечает на вопросы. Афферентной афазии обычно сопутствует лишь незначительный гемипарез, а иногда только гемигипестезия. При эфферентной же афазии гемипарез обычно выражен резко.

Сенсорная (импрессивная) афазия (акустико-гностическая сенсорная афазия по А.Р. Лурия) возникает при поражении области Вернике (22 поле). В основе нарушения понимания речи здесь лежит расстройство фонематического слуха. Фонема — смыслоразличительный признак языка. В русском языке такими признаками служат звонкость и глухость («б» — «п», «с» — «з»), ударность и безударность («зáмок» и «замóк»), твердость и мягкость («пыл» и «пыль»). Не понимая речи окружающих, больной все время стремится говорить. При этом из-за невозможности контроля собственной речи больной заменяет буквы и слова близкими им по звучанию (литеральные и вербальные парафазии). В тяжелых случаях речь превращается в непонятный набор слов или даже слогов («словесный салат»).

Следствием нарушения фонематического слуха является в этих случаях и расстройство письма. И.М. Тонконогий подразделяет сенсорную афазию на слуховую агнозию (субкортикальная сенсорная афазия Лихтгейма, чистая словесная, глухота Вернике) и вербальную сенсорную афазию (кортикальная сенсорная афазия Вернике—Лихтгейма). Однако дифференциация этих форм требует высокоспециализированного нейропсихологического обследования и далеко не всегда возможна вообще. При выраженной сенсорной афазии может наблюдаться преходящий гемипарез, преимущественно в руке. Нарушений чувствительности обычно нет, но нередко обнаруживается височная гимианопсия с преобладанием сужения верхних квадрантов.

Амнестическая афазия (амнестико-сенсорная афазия по А.Р. Лурия и И.М. Тонконогому, транскортикальная сенсорная афазия по Вернике—Лихтгейму) проявляется забыванием названия предметов и возникает при поражении 37 и 40 поля. Больной, затрудняясь назвать предъявленный ему предмет, свободно дает описательную характеристику (вместо «ручка» — «это то, чем пишут»). При амнестической афазии в речи много глаголов и мало существительных. Для правильного названия обычно хорошо помогает подсказка первых двух — трех фонем нужного слова.

Семантическая афазия проявляется в нарушении восприятия смысловой стороны речи из-за нарушения пространственных синтезов. Больные затрудняются в понимании сложных логико-грамматических конструкций, выражающих пространственные отношения. Так, больной не в состоянии выполнить инструкцию: «Нарисуйте круг над квадратом», «треугольник под кругом», ибо не понимает отношений выраженных с помощью предлогов. Нарушается восприятие смысла сравнительных конструкций («Оля темнее Тани, но светлее Кати. Кто самый светлый?»), возвратных конструкций («Земля освещается солнцем или солнце освещается землей?») и так называемых атрибутивных конструкций («Брат отца и отец брата — это одно и то же или нет?»). Семантическая афазия возникает при поражении поля 39 и 40 левого полушария.

Алексия — утрата способности читать, может сопутствовать как сенсорной, так и моторной афазии. Иногда алексия выступает как самостоятельное расстройство или как симптом, преобладающий в клинической картине страдания речи. Алексию связывает с очагами в gyrus angularis левой нижней теменной дольки (поле 39).

Аграфия — утрата способности писать, также наблюдается иногда как единственное или превалирующее речевое расстройство.

Персеверацией называют наклонность лиц, страдающих афазией, повторять раз произнесенные слова и фразы. Персеверация выступает особенно резко при утомлении больного афазией.

Если имеется одновременно моторная и сенсорная афазия, говорят о наличии полной, или тотальной, афазии. В некоторых случаях моторной афазии больные, совершенно утратившие как спонтанную речь, так и способность повторять слова, в состоянии аффекта произносят целые фразы. У больных,

знавших до болезни много языков, афатические расстройства обычно сильнее поражают язык, изученный позже.

Впрочем, эта закономерность наблюдается далеко не всегда, и проблема речевых нарушений у полиглотов при очаговых поражениях мозга нуждается в дальнейшем изучении.

АПРАКСИЯ

Апраксией (apraxia от греч. a — отрицание, praxix — действие) называют утрату больным способности производить планомерные и целесообразные действия. Больной, страдающий апраксией, как бы забыл все или некоторые двигательные акты, которым он научился в течение своей жизни. Курильщик, десятки лет пользовавшийся папиросами и спичками, разучивается курить. Он трет папиросу о коробку, подносит коробку ко рту, кладет папиросу себе в рот не тем концом, берет спичку в рот и т.д. Он спохватывается, что поступает неправильно, но не умеет правильно разрешить поставленную перед ним практическую задачу. Апраксия была впервые описана Липманом в 1900 г.

Больной апраксией разучивается пользоваться ножом и вилкой, шнуровать ботинки, завязывать галстук, по команде отдавать честь и т.п. Слабоумия у этих больных нет. Они хорошо рассуждают, правильно ориентируются в окружающем, свободны от всяких бредовых высказываний и галлюцинаций. Часто эти больные критически относятся с своим ошибочным действиям, но не умеют их исправить. Интенсивность апрактических расстройств может быть крайне различной. В тяжелых случаях больной совершенно беспомощен, так как не может себя обслужить, не умеет даже удобно лечь в постели, укрыться одеялом. Но апрактические расстройства могут быть и едва намечены, касаются только некоторых двигательных актов, резко ограниченных мышечных групп.

Различают идеаторную, идеомоторную и конструктивную апраксию. Больной, страдающий идеаторной апраксией, напоминает очень рассеянного человека. Он как бы забыл, для какой цели и как могут быть использованы окружающие его предметы. Идеаторная апраксия касается всех частей тела. Больные апраксией этой группы точно повторяют движения врача. Идеаторная апраксия — это «апраксия замысла», она почти всегда сочетается с элементами сенсорной афазии. Иногда имеются также гемиплегия и гемианопсия.

Идеомоторная апраксия — «апраксия выполнения». Больной знает, как надо пользоваться предметами, хорошо представляет себе «кинетическую формулу» двигательного акта, но не может ее выполнить. Эта апраксия также может быть двусторонней, но чаще она поражает одну половину или даже одну конечность. При идеомоторной апраксии обычно имеются явления персеверации действия: больной повторяет один и тот же двигательный акт, хотя исследующий давно уже настойчиво добивается разрешения другой двигательной задачи. Идеомоторная апраксия обычно сочетается с правосторонней гемиплегией.

Идеомоторная апраксия у правшей наступает при поражении gyrus supramarginalis левой нижней теменной дольки (поле 40).

Апраксия в таких случаях обнаруживается во всех мышечных группах, но преимущественно страдают верхние конечности и мышцы лица. Наряду с общей моторной апраксией следует иметь в виду случаи апраксии отдельных частей тела. Так, очаг в мозолистом теле вызывает иногда у правшей идеомоторную апраксию левой руки вследствие выпадения влияния левого полушария на корковый двигательный центр левой руки.

Следует иметь в виду, что разделение идеаторной и идеомоторной апраксии далеко не всегда возможно.

К о н с т р у к т и в н а я   а п р а к с и я проявляется в невозможности нарисовать или срисовать геометрические фигуры, предметы, фигуры животных и людей. Больной также не может складывать геометрические фигуры из спичек и палочек. Конструктивная апраксия нередко сочетается с аграфией, алексией, пальцевой агнозией, амнестической афазией, пространственной дезориентировкой и другими теменными симптомами.

АГНОЗИЯ

А г н о з и е й (agnosia от греч. a — отрицание, gnosis — знание) называют утрату способности узнавать знакомые предметы, знакомых людей, правильно ориентироваться в частях своего тела и т.д. при отсутствии психического расстройства. Об агнозии можно, конечно, говорить только тогда, когда проекционная чувствительная система не поражена. Существует много различных форм агнозии.

О п т и ч е с к а я   а г н о з и я. Больной видит предмет, но не узнает его по внешнему виду: при ощупывании же он быстро его определяет. Частным случаем оптической агнозии является а л е к с и я — непонимание написанных или напечатанных слов (вербальная алексия) и букв (литеральная алексия). З р и т е л ь н а я   а м у з и я — оптическая агнозия в отношении нотных знаков. З р и т е л ь н а я   а к а л ь к у л и я — расстройство узнавания написанных или напечатанных цифр. Оптическая агнозия чаще всего бывает связана с очагом в левом gyrus angularis или в месте перехода этой извилины в затылочную (при поражении полей 18, 19, 39).

С л у х о в а я   а г н о з и я. Больной не узнает предмета по характерному для него звуку или шуму, например тиканью часов, мяуканью кошки, лаю собаки и т.д. Слуховая агнозия — симптом поражения височной доли мозга.

Т а к т и л ь н а я   а г н о з и я. Невозможно узнавание предмета или отдельных его свойств при помощи осязания. Тактильную агнозию и астереогнозию связывают с очагами в левой теменной доле — в syrus supramarginalis и в верхней теменной доле.

Р а с с т р о й с т в о   с х е м ы   т е л а. Больной путает правое и левое, что вызывает ряд ошибочных действий, заставляющих предполагать у больного апраксию. С отсутствием знания «схемы своего собственного тела» связано своеобразное расстройство, обозначаемое как анозогнозия. Под анозогнозией

понимают отсутствие представления о своей болезни; больной отрицает свою болезнь, хотя она проявляется массивными симптомами в двигательной или чувствительной сфере. Общая ориентация больного при этом вполне сохранена. Анозогнозия — редкий феномен. Она наблюдалась большей частью при очагах в правой теменной доле, вызвавших левостороннюю гемиплегию.

С расстройством «схемы тела» связана также аутотопагнозия — расстройство ориентировки относительно собственного тела или его частей.

Основные нейропсихологические симптомы при поражении коры и белого вещества левого полушария могут быть сведены к следующей упрощенной нами схеме И.М. Тонконогого (1973).

Затылочная доля: зрительная агнозия, агнозия на цвета, агностическая алексия.

Угловая извилина: акалькулия, амнестическая аграфия, нарушение ориентировки в правом и левом и пальцевая агнозия (синдром Герстмана); конструктивная и идеаторная апраксия, алексия.

Надкраевая извилина: семантическая афазия, астереогноз, идеомоторная апраксия, анозогнозия боли.

Височная доля: сенсорная афазия (задневерхние отделы), амнестическая афазия (среднезадние отделы), сенсорная амузия (полюс).

Лобно-центрально-теменная область: артикуляторная моторная афазия, оральная апраксия.

Лобная доля: речевая акинезия (задние отделы первой лобной извилины и медиальной поверхности полушария), вербальная моторная афазия (нижние отделы заднелобной области), амнестическая аграфия, моторная амузия (задние отделы второй лобной извилины).

Несравненно менее обширна нейропсихологическая симптоматика поражения правого (у правшей) полушария: затылочная доля — агнозия лица; затылочно-теменная область — апраксия одевания; угловая извилина — конструктивная апраксия; надкраевая и угловая извилины — односторонняя (левосторонняя) пространственная агнозия; верхнетеменная доля (обычно в сочетании с поражением таламуса и таламопариетальных связей) — анозогнозия гемиплегии, аутотопагнозия; полюс височной доли — сенсорная амузия; задние отделы второй лобной извилины — моторная амузия.

Левосторонняя агнозия пространства по своей топической значимости равноценна афазии при поражении левого полушария. Односторонняя пространственная агнозия нередко сочетается с односторонними нарушениями схемы тела, наличие же гемианопсии не обязательно. Сущность нарушения состоит в игнорировании больными левой половины пространства. При рисовании объектов по памяти выявляется тенденция к изображению только правой половины объекта. Агнозия правой половины пространства наблюдается очень редко.

Перечисленные здесь синдромы афазии, апраксии, агнозии не всегда связаны с поражением ограниченных участков полушарий головного мозга. Необходимо учитывать наличие и многих других моментов, определяющих возникновение нарушений: состояние всей коры больших полушарий, ее нейро-

динамические особенности, корково-подкорковые взаимоотношения. Клиника знает случаи моторной афазии при полной сохранности зоны Брока и, наоборот, отсутствие нарушений экспрессивной речи при тяжелой деструкции области речедвигательного анализатора. Тем чаще встречаются клинико-анатомические расхождения при агнозии и апраксии.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ АФАЗИИ, АГНОЗИИ, АПРАКСИИ

Прежде всего необходимо внимательно присмотреться к поведению больного, прислушаться к его рассказу о начале болезни, об ее проявлениях, о проводившемся лечении и т.д. Грубые апрактические и афатические расстройства улавливаются быстро и легко.

Затем переходят к подробному исследованию речи. Предлагают больному выполнить какой-нибудь примитивный двигательный акт: открыть рот, закрыть глаза, поднять руку, встать, сесть, чтобы выяснить, понимает ли он словесный приказ, нет ли у него сенсорной афазии. Наличие одновременно апраксии крайне затрудняет диагностику сенсорной афазии. В таких случаях больному рассказывают что-нибудь, что может вызвать у него определенную реакцию: радость, слезы, смех, и следят, как он воспринимает рассказываемое. Исследуют, не утрачена ли у больного способность читать про себя (нет ли алексии). Для этого пишут ему «встаньте» или «назовите свою фамилию» и следят за выполнением этого.

Для суждения о состоянии двигательной речи необходимы сведения, характеризующие спонтанную речь, умение больного участвовать в беседе, читать стихи, считать, называть по порядку месяцы года, дни недели и т.д., называть окружающие предметы, повторять предложения, слова, слоги, звуки, умение читать вслух, произвольно писать, списывать с книги, писать под диктовку.

Проверяют, насколько правильно больной понимает изображенное на картинках, верно ли воспринимает окружающие предметы, нет ли у него слуховой, оптической, тактильной агнозии, астереогнозии, хорошо ли он разбирается в «схеме собственного тела», правильно ли указывает правую и левую стороны, правую руку, левое ухо, хорошо ли ориентируется в своих пальцах и т.д.

Для обнаружения апраксии больному предлагают совершить какое-нибудь выразительное движение, например погрозить пальцем, поманить рукой, воспроизвести какое-нибудь действие на память, например показать, как плавают, как хлопают в ладоши, пишут, шьют и т.д., выполнить манипуляции с какими-нибудь предметами: закурить папиросу, запечатать письмо и т.д., произвести простые движения, так называемые взаимные движения: положить руку себе на лоб, закинуть ногу на ногу, заложить руку за спину и т.д., сложить фигуру из отдельных ее частей, решить конструктивные задачи с кубиками, спичками, бумажками и т.д.

Надо проверить, нет ли у больного сенсорной и моторной амузии: узнает ли он мелодию, может ли правильно пропеть известную ему песню и повторить только что пропетое ему.

Наконец, необходимо выяснить, не нарушена ли у больного способность считать, нет ли у него акалькулии.

Глава XI

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И ОБЩАЯ СИМПТОМАТОЛОГИЯ ВЕГЕТАТИВНЫХ РАССТРОЙСТВ

Расстройства со стороны глаз. Очень часто и довольно легко обнаруживаются вегетативные расстройства со стороны глаз. Обращают внимание на состояние зрачков, положение глазных яблок. Проверяют движения глаз с целью выявить симптомы Грефе: неодновременность опускания века и глаза; при взгляде книзу верхнее веко недостаточно быстро следует за глазным яблоком, вследствие чего между роговицей и верхним веком обнажается довольно значительная полоска склеры.

Расстройства в области рта могут выражаться гиперсаливацией или патологической сухостью, пересыханием слизистой оболочки рта при волнениях.

Расстройства со стороны дыхательного аппарата. Чувство стеснения в груди, частые вздохи, приступы бронхиальной астмы, резко выраженная дыхательная аритмия.

Расстройства, связанные с сердечно-сосудистой системой. Брадикардия. Тахикардия. Аритмия. Недостаточность пульса. Сосудистая гипертония. Гипотония. Дистония. Большая игра вазомоторов лица и груди. Приливы к голове, лицу. Внезапное побледнение. Обмороки. Акроцианоз. Акроэритроз. Спазмы сосудов конечностей. Боли в груди, иррадиирующие в левую руку и спину. Неприятные ощущения (сжимание, покалывание, распирание) в области сердца. Приступы стенокардии. Ангионевротические отеки на лице и конечностях.

Расстройства, связанные с пищеварительным аппаратом. Плохой аппетит. Волчий голод. Аллергические реакции на определенные блюда. Спазмы пищевода (эзофагоспазм, кардиоспазм). Изжога. Отрыжка. Тошнота. Рвота. Вздутие живота. Урчание в нем. Запор. Понос. Повышенная или пониженная кислотность желудочного сока. Приступы желчнокаменной болезни. Боли в животе.

Расстройства, связанные с мочевым аппаратом. Поллакиурия. Олигурия. Императивный позыв на мочеиспускание. Неполное опорожнение пузыря. Частые мочеиспускания по ночам. Обильный диурез. Недержание мочи.

Расстройства, связанные с половым аппаратом. У мужчин: ослабленное либидо. Патологически повышенное либидо. Слабость эрекции. Кратковременный coitus. Простаторея. Сперматорея. Поллюции ночные, дневные. У женщин: изменение менструаций. Плохое самочувствие

во время менструации. Половая холодность. Патологически повышенное половое влечение.

Общие явления. Расстройства сна и бодрствования. Нарушение обмена. Ожирение. Похудание. Избирательное ожирение. Неустойчивое настроение. Большая возбудимость. Плаксивость. Депрессия. Апатия. Тревожно-мнительный характер. Пониженная работоспособность, повышенная физическая и умственная утомляемость. Приступы слабости. Острая потребность в сладком. Головокружение. Мигрени.

Наличие указаний в анамнезе или статусе на характерные синдромы. Мигрень. Бронхиальная астма. Крапивница. Эссенциальный зуд. Отек Квинке. Беспричинная рвота, понос. Спазм пищевода. Слизистый энтерит. Эссенциальная сосудистая гипертония. Эссенциальная гипотония. Ложная грудная жаба. Стойкий субфебрилитет. Болезнь Рейно. Вестибулопатия.

Приведенные выше расстройства со стороны различных органов и систем должны навести на мысль о наличии у обследуемого заболевания вегетативной нервной системы. Обнаружение одного из перечисленных вегетативных синдромов делает такое подозрение еще более обоснованным, хотя и не решает вопроса окончательно: необходимо исключить всякие другие болезненные состояния, которые могут проявляться аналогичными нарушениями.

РЕФЛЕКСЫ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Глазо-сердечный рефлекс Ашнера. Нерезкое, постепенно усиливаемое давление в переднезаднем направлении пальцами исследующего на глазные яблоки больного вызывает после 20–30 с изменение частоты пульса. Рефлекс считается нормальным, если получается замедление пульса на 8–10 в минуту. Рефлекс Ашнера может быть положительным (замедление пульса), отрицательным или нулевым (давление на глаза не вызывает ни замедления пульса, ни ускорения его) и извращенным, инвертированным (давление на глаза вызывает учащение пульса на 16–24 в минуту и больше). Значительное замедление пульса указывает на патологическую ваготропную реакцию нервного аппарата сердца, учащение — на симпатикотропную реакцию.

Дермографизм. Различают местную дермографическую реакцию и истинный рефлекторный дермографизм.

Местная дермографическая реакция вызывается легким штриховым раздражением кожи рукояткой перкуторного молоточка или закругленным концом стеклянной палочки. В ответ на такое легкое штриховое раздражение через несколько секунд появляется белая полоска, зависящая от сокращения капилляров. Это обычная у всех здоровых людей местная дермографическая реакция, или местный белый дермографизм. Если нанести штриховое раздражение тем же тупым предметом, но нажимая несколько сильнее и медленнее, то у большинства здоровых людей на месте раздражения появляется красная полоса, обрамленная узкой белой полоской. Это местный красный дермографизм. При нем имеется ограниченная вазо-

дилатация, сочетающаяся с ограниченной же вазоконстрикцией. На основании исследования местного дермографизма можно судить о тонусе капилляров. Если тупое раздражение кожи вызывает как при легком, так и при более глубоком надавливании только белую полоску, зависящую от спазма капилляров, это расценивают как признак, указывающий на повышенный тонус сосудистых стенок (капилляров). Если же в обоих случаях получается только красный дермографизм, а белый дермографизм не наблюдается даже при самых слабых раздражениях, это свидетельствут о пониженном тонусе капилляров. У лиц, тонус капилляров которых резко изменен, вызывание дермографизма иногда сопровождается не только резким расширением сосудов, но и выпотеванием плазмы и вздутием кожи. В этих случаях красный дермографизм принимает характер возвышенного, отечного дермографизма или искусственной крапивницы (dermographismus elevatus) или, иначе, уртикарный дермографизм.

Рефлекторный дермографизм вызывается штриховым раздражением кожи острием булавки. Это болевой дермографизм. В ответ на такое болевое раздражение в норме появляется красная полоса, незначительно выходящая за пределы раздражаемого участка (ширина красной полосы 1–2 см) и ограниченная узкими белыми линиями.

Рефлекторный дермографизм является истинным рефлексом, а не местной реакцией кожных капилляров на их непосредственное раздражение (как местный дермографизм). Рефлекторный дермографизм исчезает при органических заболеваниях нервной системы, сопровождающихся поражением сосудорасширяющихся волокон в периферическом нерве или в заднем корешке, гибелью центров вазодилататоров в спинном мозге. При очагах в спинном мозге рефлекторный дермографизм отсутствует в участках кожи, иннервируемых из сегментов, расположенных ниже очага.

ИССЛЕДОВАНИЯ ПОТООТДЕЛЕНИЯ

При исследовании потоотделения получают особенно ценные данные для суждения о состоянии вегетативной нервной системы у лиц с повышенной возбудимостью вегетативной нервной системы часто обнаруживается гипергидроз, например при базедовой болезни и многих конституциональных невропатиях.

Еще большее значение для клиники имеет местное расстройство потоотделения. Оно может зависеть от процесса в самой коже, от поражения периферического нерва, от процесса в переднем корешке, в боковых рогах спинного мозга, в симпатическом узле, в гипоталамической области головного мозга или где-нибудь на путях, соединяющих высшие вегетативные центры с боковыми рогами спинного мозга.

Локальное расстройство потоотделения нередко встречается при сирингомиелии. Резко выраженный локальный гипергидроз одной половины лица наблюдается при так называемом аурикуло-темпоральном синдроме. Клиническим проявлением его служит покраснение и резкое потоотделение на одной половине лица, реже — с обеих сторон. Такое вазомоторно-секреторное расстрой-

ство может наблюдаться при спокойном состояни больного, усиливается при волнениях и особенно резко выражено во время еды, достигая максимальной степени при приеме горячей пищи. Больно «пылает» и обливается потом, который стекает с лица крупными каплями. Во время приступа на лице отмечается одностороннее повышение кожной температуры. Часто наблюдается гиперсаливация. Указанный синдром связан с хроническим раздражением волокон аурикуло-темпорального нерва в области околоушной слюнной железы, через которую он проходит вместе с чувствительными нервами для щеки и слизистой оболочки рта. Наблюдается у лиц, перенесших инфекционный паротит. Источником раздражения служат рубцы, образовавшиеся в железе.

Проба Минора. Чтобы более отчетливо выявить участки кожи, в которых нарушено потоотделение, и иметь возможность зафиксировать распределение и степень гипогидроза (или гипергидроза) на снимке, в клинике часто пользуются йодно-крахмальной пробой Минора. Состоит она в следующем. Кожу (чаще всего не сплошь, а полосами) смазывают раствором йода в касторовом масле и спирту и после высыхания припудривают ровным тонким слоем крахмала. После этого у исследуемого тем или иным способом вызывают потение. Под влиянием пота йод реагирует с крахмалом и дает черное окрашивание. Черные пятна отсутствуют в местах ангидроза и слабо выражены в участках гипогидроза. Состав жидкости для пробы Минора: Iodi puri 15,0, 01. Ricini 100,0, Spiritus vini 900,0.

Синдром паралича шейного симпатического нерва. Анатомия, физиология и клиника шейного отдела симпатического нерва изучены лучше других отделов симпатической нервной системы. Волокна, образующие шейный симпатический нерв, берут начало у клеток боковых рогов спинного мозга на уровне сегментов C_8–D_2. Они выходят из спинного мозга вместе с передними корешками и в составе rami communicantes albi вступают в симпатический ствол, направляясь к нервным клеткам вертебральных узлов. От верхнего шейного узла, имеющего наибольшее физиологическое значение, отходит кверху n. caroticus internus, направляющийся к внутренней сонной артерии. Нерв этот, разветвляясь, принимает участие в образовании симпатического plexus caroticus internus, окружающего внутреннюю сонную артерию. От этого крупного периартериального сплетения идут более мелкие сплетения к ветвям внутренней сонной артерии, питающим головной мозг, твердую мозговую оболочку, органы, находящиеся в глазнице, и полость носа. От верхнего шейного узла идут ветви к органам шеи, а также к сердцу. Присоединяясь к различным черепно-мозговым нервам, волокна симпатического сплетения внутренней сонной артерии иннервируют мышцу, расширяющую зрачок, гладкую мышцу верхнего века (m. tarsalis) и гладкую мышцу орбиты (m. orbitalis Mülleri), слезные и слюнные железы, сосуды глаза, сосуды и кожные железы лица и головы.

Паралич шейного отдела симпатической нервной системы вызывает ряд симптомов со стороны глаза, известных под названием синдрома Горнера: миоз (вследствие паралича m. dilatator pupillae), псевдоптоз, т.е. легкое опущение верхнего века (паралич m. tarsalis), энофтальм — некоторое западание глазного яблока (паралич m. orbitalis Mülleri, напряжение которой определяет степень

выстояния глазного яблока). Кроме синдрома Горнера, при параличе шейного симпатического нерва наблюдается покраснение кожи лица, повышение местной температуры на соответствующей половине лица, особенно на шее и ухе, некоторое уменьшение пото-, слюно- и слезоотделения.

Синдром раздражения шейного симпатического нерва. Проявляется симптомами, обратными тем, которые имеются при синдроме Горнера. Зрачок расширен (мидриаз), глазное яблоко выпячено (экзофтальм), глазная щель расширена, слезоотделение умеренно увеличено. Наблюдается симптом Грефе: отставание верхнего века при взгляде вниз. В клинике синдром раздражения шейного симпатического нерва наблюдается при лимфогранулематозе, аневризме сонной артерии, опухоли, оказывающей давление на пограничный ствол. Раздражение симпатикуса отмечается нередко при туберкулезе верхушек легких и верхушечных пневмониях, сопровождающихся реактивным плевритом.

Основы топической диагностики

Топическая диагностика нервных болезней — учение о локализации болезненного очага в нервной системе. Распознавая то или иное нервное заболевание, необходимо, кроме общего диагноза, поставить и топический диагноз, т.е. указать более или менее точно, где локализуется процесс (от лат. topos — место).

Топический диагноз может быть поставлен в большинстве случаев довольно точно. В спинном мозге обычно удается уверенно определить пораженный сегмент. В области мозгового ствола топический диагноз нередко ставится с точностью до нескольких миллиметров. Во многих других отделах нервной системы также удается точно диагностировать место поражения. Возможности топической диагностики нервных болезней непрерывно расширяются в связи с ростом наших знаний по анатомии и физиологии нервной системы, уточнением клинической семиотики нервных болезней и привлечением ряда новых вспомогательных диагностических методов. Следует сказать, что топическая диагностика имеет дело с локализацией болезненных очагов, а не центров физиологических функций. Это две разные проблемы, хотя и близкие одна другой.

Топическая диагностика закономерно стремится уточнить связь того или иного клинического синдрома с поражением определенного участка центральной нервной системы, исходя из жизненно важных задач практической невропатологии, и это ей удается с каждым годом все больше. Практика является источником познания и критерием истины. Успехи топической диагностики подтверждают правильность современных взглядов об относительной локализации функций.

Глава I

ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЙ СПИННОГО МОЗГА

Топическая диагностика поражений спинного мозга слагается из диагностики места поражения на поперечном сечении и диагностики высоты поражения.

ДИАГНОЗ МЕСТА ПОРАЖЕНИЯ ПОПЕРЕЧНИКА СПИННОГО МОЗГА

Надо определить, какие из образований, видимых на поперечном разрезе спинного мозга, пострадали: передние, задние, боковые рога, передние боковые, задние столбы (рис. 54).

Передние рога. Очаг в передних рогах спинного мозга сказывается периферическим параличом мышц, иннервируемых пораженными сегментами,

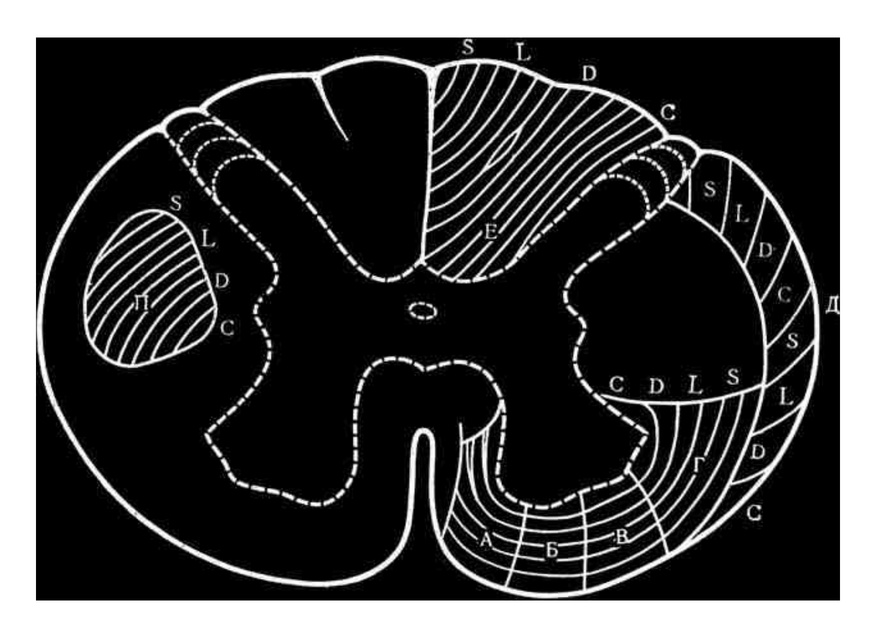


Рис. 54. Эксцентрическое расположение волокон в проводящих путях спинного мозга и схема представительства различных модальностей чувствительности в афферентных системах (по Joschko):

А — давление; Б — прикосновение; В — боль; Г — температура; Д — неосознаваемое проприоцептивное мышечное чувство; Е — давление, вибрация, прикосновение, дискриминация, двухмерно-пространственное и суставно-мышечное чувство; П — пирамидный путь

фасцикулярными подергиваниями вовлеченных в процесс мышц и не сопровождается расстройством чувствительности. Происхождение данного синдрома вполне объясняется тем фактом, что клетки передних рогов дают начало периферическим двигательным нейронам. Избирательное поражение передних рогов наблюдается при остром и хроническом полиомиелите.

Задние рога. Очаг в задних рогах спинного мозга вызывает расстройство чувствительности на стороне процесса, в участках кожи, иннервируемых пораженными сегментами. Расстройство чувствительности носит при этом характер диссоциированной анестезии: выпадает только болевая и температурная чувствительность при сохранности мышечного чувства и тактильной чувствительности. Последний вид чувствительности сохраняется потому, что тактильные ощущения проводятся кверху не только по tractus spinothalamicus, связанному с клетками задних рогов, но и по системе задних столбов. Диссоциированная анестезия — симптом, патогномоничный для сирингомиелии, при которой процесс начинается обычно с задних рогов.

Боковые рога. Поражение боковых рогов спинного мозга сказывается вазомоторными и секреторными расстройствами, так как в боковых рогах расположены спинномозговые симпатические центры. Кроме того, очаг в боковых рогах ведет к трофическим расстройствам со стороны кожи и ее придатков — волос и ногтей. Безболезненные панариции, атрофические и дистрофические изменения кожи, подкожного жирового слоя, ногтей и многие другие трофические

нарушения, особенно частые при сирингомиелии, патогенетически связаны с вовлечением в процесс боковых рогов.

П е р е д н и е с т о л б ы. Характерной симптоматики не дают. Это может объясниться тем, что в клинике редко встречается изолированное поражение передних столбов, а также, по-видимому, и тем, что функция передних столбов легко компенсируется другими отделами спинного мозга.

Б о к о в ы е с т о л б ы. Очаг в боковом столбе спинного мозга дает очень характерное сочетание симптомов: центральный паралич на стороне процесса (вследствие поражения пирамидного пучка), диссоциированную анестезию для болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне (вследствие выпадения спиноталамического пучка, функционирующего гетеролатерально) и расстройство бессознательного мышечного чувства на стороне очага (поражение мозжечковых путей Флексига и Говерса). Боковые столбы спинного мозга поражаются часто, причем особенно легко повреждается проходящий в них перекрещенный пирамидный пучок. В огромном большинстве случаев страдают одновременно оба боковых столба. Изолированный синдром поражения одного бокового столба нередко наблюдается при сдавлении спинного мозга опухолью, растущей из оболочек.

З а д н и е с т о л б ы. Очаг в заднем столбе спинного мозга, вызывая поражение пучков Голля и Бурдаха, обусловливает расстройство сознательного мышечного чувства и других видов глубокой чувствительности на стороне процесса, так как пучки эти в спинном мозге функционируют гомолатерально — для своей половины тела. Расстройство мышечного чувства нарушает координацию движений и ведет к атаксии. Задние столбы особенно часто и глубоко поражаются при сухотке спинного мозга.

При раздражении задних столбов может наблюдаться симптом Лермитта: флексия или экстензия шеи сопровождается появлением ощущения электрического разряда, проходящего вдоль позвоночника и распространяющегося в руки и ноги.

В патологии спинного мозга, естественно, встречается не только изолированное поражение каждого из рассмотренных участков его поперечного сечения, но и одновременное страдание двух или нескольких участков, что вызывает появление сложных клинических синдромов. Так, пернициозная анемия нередко осложняется комбинированным поражением пирамидных пучков и задних столбов; анатомической основой амиотрофического бокового склероза служит деструкция пирамидных пучков и передних рогов, а сирингомиелический процесс, начавшись с задних рогов, распространяется на боковые и передние рога и нарушает фукнцию боковых и задних столбов. В клинике часто встречается диффузное поражение всего поперечника спинного мозга. Но как бы сложна ни была клиническая картина спинномозгового страдания, в ней всегда можно выделить симптомы, обусловленные поражением определенного участка поперечного сечения.

Симптомокомплекс Броун-Секара возникает при половинной поперечной перерезке спинного мозга. Выключение функции одной половины поперечного сечения спинного мозга на определенном уровне вызывает центральный

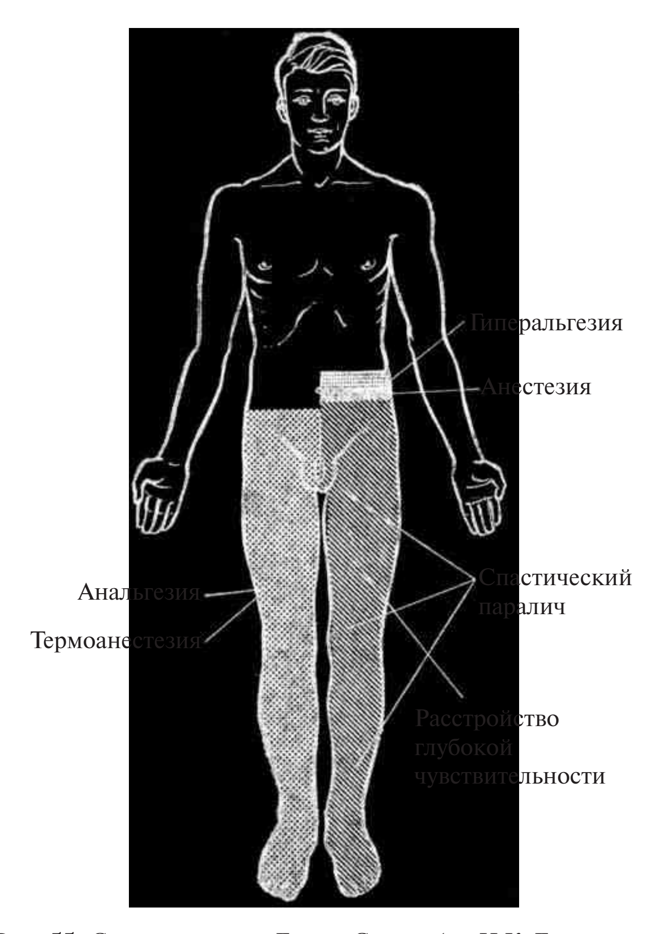


Рис. 55. Схема синдрома Броун-Секара (по Н.К. Боголепову)

паралич на стороне очага, расстройство мышечного чувства на той же стороне, нарушение болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне. Тактильная чувствительность заметно не страдает ни на стороне перерезки, ни на противоположной стороне, поскольку она обеспечена и гомо- и гетеролатеральными путями (рис. 55).

ДИАГНОЗ ВЫСОТЫ ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Диагноз высоты поражения спинного мозга является задачей еще более важной, чем определение протяженности процесса по его поперечнику. Определить высоту поражения — это значит указать, на каком у р о в н е пострадал спинной мозг. Точное знание уровня очага, местоположения его по длиннику спинного мозга имеет большое значение для определения болезни, для прогноза и особенно для терапии. Правильный диагноз высоты поражения совершенно необходим, если при заболевании возможно хирургическое вмешательство. Диагно-

стируя уровень очага, надо прежде всего решить, какой о т д е л спинного мозга пострадал. Это легко сделать на основании общего анализа д в и г а т е л ь н ы х расстройств.

1. Очаг в спинном мозге выше шейного утолщения, поразив весь поперечник спиного мозга, даст центральный паралич рук и ног вследствие двустороннего перерыва пирамидных пучков, идущих к нижним и верхним конечностям.
2. Очаг в шейном утолщении вызывает периферический паралич рук и центральный паралич ног. Периферический паралич рук обусловлен поражением передних рогов шейного утолщения, где сосредоточены клетки периферических двигательных нейронов для верхних конечностей. Центральный паралич ног зависит от перерыва волокон пирамидного пучка для нижних конечностей.
3. Очаг в грудном отделе оставляет руки нетронутыми, но вызывает центральный паралич ног, так как поражаются волокна пирамидных пучков, идущие к поясничному утолщению.
4. Очаг в поясничном утолщении дает периферический паралич ног, поскольку в передних рогах поясничного утолщения сосредоточены клетки периферических двигательных нейронов для нижних конечностей.
5. Очаг в conus medullaris не вызывает двигательных расстройств со стороны конечностей, давая тазовые расстройства и характерную анестезию.

Правильное определение отдела спинного мозга, в котором локализуется очаг болезни, — только первый шаг в диагностике высоты поражения. Клиницисту нужен более точный топический диагноз. Это возможно только на основании тщательного исследования рефлексов и чувствительности. Рефлекс сохраняется до тех пор, пока целы осуществляющие его сегментарные структуры. Поражение спинного мозга в этом месте вызывает исчезновение рефлекса. Наоборот, очаг, локализующийся выше центра рефлекса, делает его патологически высоким. Зная, где расположены структуры важнейших рефлексов, можно воспользоваться результатами исследования последних для диагностики высоты поражения.

Еще большее значение для топического диагноза высоты поражения в спинном мозге имеют ч у в с т в и т е л ь н ы е р а с с т р о й с т в а, поскольку известно, каким сегментом спинного мозга обеспечивается чувствительная иннервация определенных участков кожи.

Кожа области надплечья обеспечивается чувствительными волокнами из C_3–C_4, наружной поверхности плеча — из C_5, наружной поверхности предплечья — из C_8, радиального отдела кисти — из C_6, ульнарного отдела кисти — из C_8, внутренней поверхности предплечья — из C_8, внутренней поверхности плеча — из D_1–D_2, груди до уровня II ребра — из C_4, области грудных сосков — из D_5, области пупка — из D_{10}, области паховой складки — из L_1 передней поверхности бедра (сверху вниз) — из L_1, L_2, L_3, L_4, передневнутренней поверхности голени — из L_4, передненаружной поверхности голени — из L_5, задней поверхности бедра — из L_1, L_2, L_3, L_4, L_5, задненаружной поверхности голени — из S_1

задневнутренней поверхности голени — из S_2, гениталий и области, их окружающей, — из S_3, S_4, S_5.

Диагностируя высоту поражения, пользуясь верхней границей анестезии, необходимо учитывать, что корешковые зоны перекрывают одна другую. Поэтому следует локализовать болезненный процесс на один сегмент выше того уровня, который определен по верхней границе анестетической области.

Топический диагноз уровня болезненного очага может быть поставлен также на основании корешковых явлений раздражения (гиперестезия, корешковые боли и парестезии), если таковые имеются. Участок кожи, в котором локализуются корешковые боли или другие явления раздражения, прямо указывает сегмент, на уровне которого располагается болезненный процесс.

Диагноз высоты поражения иногда облегчается наличием у больных некоторых характерных симптомов, связанных с определенными уровнями спинного мозга.

Очаг в C_3–C_4, раздражая центр n. phrenici, вызывает, помимо двигательных, чувствительных и тазовых расстройств, еще такие характерные явления, как икота, кашель, одышка, рвота. Двустороннее разрушение центров этого нерва влечет за собой паралич диафрагмы — симптом, угрожающий смертью.

Поражение первых шейных сегментов вызывает тяжелые дыхательные расстройства, изменения со стороны пульса и часто резкое повышение температуры (до 43–44 °С). Симптомы эти связаны с нарушением деятельности продолговатого мозга, расположенного по соседству, и выключением потоотделения туловища и конечностей.

Процессы, локализующиеся в C_8–D_2, вызывают появление на стороне очага синдрома Горнера вследствие поражения спинномозговых симпатических центров для лица и глаза, расположенных в этих сегментах. Топическая ценность этого синдрома снижается, однако, из-за возможности его возникновения при поражении и всех прочих шейных сегментов (вследствие проводниковых нарушений).

Наиболее типичным клиническим выражением гнездного страдания спинного мозга является синдром спастической нижней параплегии с параанестезией и тазовыми расстройствами. Нарушение деятельности тазовых органов особенно характерно для поражения спинного мозга. Заболевания головного мозга и периферической нервной системы очень редко ведут к дисфункции тазовых органов.

Поражение конского хвоста спинного мозга вызывает «каудальный синдром», похожий на симптомокомплекс поражения поясничного утолщения и мозгового конуса, но все же имеющий свои особенности: периферический паралич (или парез) ног, отсутствие коленных и ахилловых рефлексов, отсутствие патологических рефлексов, корешковая анестезия на нижних конечностях и в области промежности, расстройства мочеиспускания типа истинного недержания или задержки, нарушения со стороны прямой кишки. Характерны жестокие боли в крестце, промежности, ногах, особенно при сидении, резко выраженные болевые симптомы натяжения. Часто наблюдается асимметрия чувствительных и двигательных явлений выпадения.

Глава II

ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Топический диагноз поражений головного мозга имеет неодинаковое практическое значение в зависимости от доступности или недоступности того или иного участка для хирургического вмешательства. По мере совершенствования нейрохирургии область недоступного неуклонно и быстро суживается. Гнездные поражения центральных извилин были первым объектом, побудившим хирургов оперировать на головном мозге, ввиду поверхностного расположения извилин и четкости их семиотики.

ПЕРЕДНЯЯ ЦЕНТРАЛЬНАЯ ИЗВИЛИНА

Очаг в gyrus precentralis характеризуется двумя симптомами: центральным параличом (или парезом) одной конечности и судорогами типа джексоновской эпилепсии. Центральный монопарез (или моноплегия) связан с выпадением функции движений данной конечности. По клинической картине можно с большой точностью определить локализацию очага в коре передней центральной извилины. Вовлечение в процесс ноги указывает на поражение верхней трети извилины, руки — средней трети, половины лица — нижней ее трети. Зная расположение двигательных центров в передней центральной извилине, можно ставить еще более детальный локальный диагноз поражения центра стопы, большого пальца руки, кисти и т.д. Раздражение двигательных центров коры болезненным процессом вызывает тонико-клонические судороги в конечности, соответствующей раздражаемому центру (частичная, джексоновская эпилепсия). Когда имеются оба симптома, характерные для передней центральной извилины, приступы судорог обычно происходят в паретической (или парализованной) конечности. У многих больных, страдающих припадками джексоновской эпилепсии в связи с гнездным поражением коры, судороги, начавшись в одной конечности, переходят затем во время приступа на другие участки той же половины тела. Переход этот совершается в том порядке, в каком расположены центры в передней центральной извилине. Если деструктивные изменения коры незначительны и преобладает раздражение нервных клеток, парез может быть только намечен и сказываться лишь повышением сухожильных и периостальных рефлексов на пораженной конечности. Очаг в передней центральной извилине характеризуется моноплегией, а не гемиплегией, так как центры движения для противоположной половины тела рассеяны по всему протяжению извилины. В патологии нервной системы редко встречаются такие большие гнездные поражения, которые могли бы занять целую извилину.

ЗАДНЯЯ ЦЕНТРАЛЬНАЯ ИЗВИЛИНА

Очаг в gyrus postcentralis также характеризуется двумя симптомами: моноанестезией или моногипестезией (в зависимости от интенсивности процесса)

и приступами парестезии. Процессы в коре головного мозга обычно вызывают явления выпадения наряду с явлениями раздражения.

Поражение передней центральной извилины дает одновременно моноплегию (симптом выпадения) и судороги типа джексоновской эпилепсии (симптом раздражения), задней центральной извилины — моноанестезию (симптом выпадения) и приступы парестезии (симптом раздражения). Аналогичные сочетания имеются и при корковых очагах другой локализации. Анестезия, зависящая от поражения коры головного мозга, касается главным образом эпикритической чувствительности.

ВТОРАЯ ЛОБНАЯ ИЗВИЛИНА

Очаг в заднем отделе второй лобной извилины, вызывая раздражение соответствующего двигательного центра, обусловливает приступы судорог, выражающиеся насильственным поворотом головы и глаз в противоположную сторону. Это положение обозначается как déviation conjuguée — сочетанное отклонение. Разрушение коры головного мозга в данном участке делает невозможным совместное движение головы и глаз в сторону, противоположную очагу. Иногда глаза при этом стойко отклоняются в сторону пораженного полушария.

КЛИНОВИДНАЯ ИЗВИЛИНА

Очаг в коре затылочной доли, в области sulcus calcarinus, проявляется мерцающей скотомой, если он вызывает раздражение нервных клеток зрительной области, и гомонимной гемианопсией, если произошла деструкция нейронов. Мерцающая скотома (scotoma fugax) характеризуется своеобразными приступами в сфере зрения. В поле зрения внезапно возникают световые ощущения в форме зигзагообразных линий, огненных звезд, блесток, светлых точек, вслед за чем перед глазами появляются туман и темные пятна. Временно выпадает часть поля зрения. При рассматривании предмета часть его не видна: выпадает часть строки, часть букв из слова. Мерцающая скотома обычно сопровождается головной болью, поташниванием. Продолжаются приступы несколько минут, четверть часа, редко больше. Гемианопсия касается обоих глаз. Выпадает с обеих сторон одна и та же половина поля зрения, а именно половина поля, противоположная очагу.

Очаги в области sulcus calcarinus могут вызывать и квадрантную гимианопсию, если они поражают только нижний или только верхний край шпорной щели. Поражение верхнего отдела поля 17 вызывает выпадение нижней половины поля зрения и наоборот.

ЛУЧИСТЫЙ ВЕНЕЦ

Очаг в подкорковом белом веществе характеризуется гемипарезом и гемигипестезией, причем как двигательные, так и чувствительные расстройства выражены по-разному на верхней и нижней конечности. В corona radiata проек-

ционные двигательные и чувствительные пути занимают большое протяжение по поперечнику полушария. Болезненный очаг, поразивший основную массу волокон, связанных с иннервацией верхней конечности, может захватить только небольшую часть волокон для нижней конечности и наоборот.

ВНУТРЕННЯЯ КАПСУЛА

Внутренняя капсула дает при своем поражении типичную гемиплегию и гемианестезию. При этом страдает более или менее равномерно вся противоположная половина тела: рука, нога, лицо. Нарушается также функция краниальных нервов: hypoglossi, accesorii, facialis и отчасти trigemini на стороне гемиплегии. Внутренняя капсула очень часто поражается при мозговом инсульте; при этом в большинстве случаев гемиплегий, возникающих в результате кровоизлияний в мозг, очаг локализуется в области колена и заднего бедра внутренней сумки. Капсулярная гемиплегия и гемианестезия нередко сочетаются с одноименной гомонимной гемианопсией вследствие поражения центральных нейронов зрительного пути, направляющихся к корковому центру в затылочной доле, — так называемого пучка Грациоле. Пучок этот тесно примыкает к заднему отделу заднего бедра капсулы.

ЗРИТЕЛЬНЫЙ БУГОР

Т а л а м и ч е с к и й с и н д р о м Д е ж е р и н а: гемианестезия, при которой особенно резко нарушено мышечное чувство, гиперпатия, небольшой гемипарез, часто без патологических рефлексов, насильственный смех и плач, иногда гемианопсия, таламическая рука (ладонь в форме блюдечка — пальцы слегка согнуты в основных суставах и разогнуты в межфаланговых), насильственные движения хореического или атетоидного характера в связи с вовлечением в процесс полосатого тела.

ПОЛОСАТОЕ ТЕЛО

Поражение стриатума вызывает гипотонию мышц и хореические судороги, а также атетоз и торсионный спазм. В основе паркинсонизма, традиционно обозначаемого как паллидонигральный синдром (акинез, ригидность, тремор, нарушение позы тела), лежит обеднение базальных ганглиев и в первую очередь нигрокаудатной системы дофамином.

НОЖКА МОЗГА

Для ножки мозга характерен симптомокомплекс альтернирующей гемиплегии типа hemiplegia alternans oculomotoria. Гемиплегия на стороне, противоположной очагу (вследствие перерыва пирамидного пути), и паралич глазодвигательного нерва на стороне очага в связи с поражением корешка n. oculomotorii (оно может быть полным или частичным). Hemiplegia alternans oculomotoria иначе

называется альтернирующим параличом Вебера. Синдром этот развивается при поражении основания мозговой ножки.

При расположении очага в области черной субстанции возникает синдром Бенедикта: паралич глазодвигательного нерва на стороне процесса, гемихореоатетоз (иногда гемипаркинсонизм) и тремор — в противоположных конечностях.

При еще более дорсальном очаге, поражающем область красного ядра, возникает синдром Клода: гомолатеральный паралич глазодвигательного нерва и гемиатаксия противоположных конечностей.

Поражение серого вещества сильвиева водопровода вызывает расстройства сна и парезы со стороны глазодвигательного и блоковидного нервов. Вовлечение в процесс (прямое или косвенное) передних бугров четверохолмия расстраивает ассоциированное движение глаз кверху и книзу, а также конвергенцию глазных яблок (синдром Парино).

ОЧАГ В ОДНОЙ ПОЛОВИНЕ ВАРОЛИЕВА МОСТА

Поражение бокового отдела моста вызывает hemiplegia alternans abducento-facialis (паралич Мийяра—Гублера): паралич лицевого и отводящего нерва на стороне очага (иногда с параличом взора) и паралич противоположных конечностей.

При более медиальном расположении очага возникает синдром Фовилля: паралич горизонтального взора в сторону очага (при отсутствии косоглазия) и контралатеральная гемиплегия.

Очаг в ростральных отделах покрышки моста приводит к развитию синдрома Реймона—Сестана: гомолатеральная очагу мозжечковая атаксия и контралатеральная гемианестезия поверхностной чувствительности. Как правило, этот синдром обусловливается закупоркой a. cerebelli superior, кровоснабжающей ограниченный участок покрышки, где проходит спиноталамический тракт и верхняя мозжечковая ножка, и верхнюю поверхность мозжечка.

Поражение заднего продольного пучка между ядром VI нерва и ядрами III и IV нервов приводит к развитию интернуклеарной (междуядерной) офтальмоплегии. В этом случае при взгляде в сторону очага поворачивается кнаружи только одноименный глаз, а второй глаз остается неподвижным, как при параличе внутренней прямой мышцы. Однако при конвергенции внутренние прямые мышцы обоих глаз сокращаются нормально.

ОЧАГ В ОДНОЙ ПОЛОВИНЕ ПРОДОЛГОВАТОГО МОЗГА

Очаг в одной половине продолговатого мозга чаще всего дает синдром Валленберга—Захарченко: гемианестезию на стороне, противоположной очагу, на стороне процесса — расстройство чувствительности на лице (n. trigeminus), паралич мягкого нёба, голосовой связки и мышц глотки (n. vagus), триада Горнера, выраженные вестибулярно-мозжечковые нарушения.

Синдром этот чаще возникает при закупорке задней нижней мозжечковой или позвоночной артерий, снабжающих боковой отдел продолговатого мозга. При более обширных очагах в этой же области присоединяются паралич VI и VII нервов на стороне поражения и гемипарез — на противоположной (синдром Бабинского—Нажота). Напротив, ограниченные очаги в области ядер IX, X, XI и XII нервов могут протекать с картиной изолированного поражения отдельных или нескольких из этих нервов (синдромы Шмидта, Авеллиса, Джексона).

Ствол мозга. Таким образом, для процессов, локализующихся в одной половине ствола — будь то ножка мозга, варолиев мост или продолговатый мозг — наиболее типичен синдром альтернирующей гемиплегии, поскольку процесс, вызывая перерыв пирамидного пути для противоположной половины тела, наряду с этим захватывает и ядро, и корешок черепно-мозгового нерва, расположенные по соседству.

Очаг в самом заднем отделе продолговатого мозга иногда вызывает так называемую перекрестную гемиплегию (hemiplegia cruciata): паралич руки на стороне очага и паралич ноги на противоположной половине. Очевидно, процесс в таких случаях разрушил пирамидные волокна для руки уже после их перекреста, а волокна для ноги — до перекреста.

Наибольшее практическое значение из перечисленных стволовых синдромов имеют симптомокомплексы Мийяра—Гублера, Валленберга—Захарченко, Вебера, Фовилля и Парино. Другие синдромы встречаются очень редко. Нельзя не отметить, что, несмотря на многолетнюю историю учения об альтернирующих синдромах, описания семиотики многих синдромов и их эпонимические обозначения в различных руководствах весьма противоречивы.

МОСТОМОЗЖЕЧКОВЫЙ УГОЛ

Мостомозжечковый угол часто является местом локализации патологических процессов, подлежащих оперативному лечению, — опухолей, кист. Симптомокомплекс поражения мостомозжечкового угла (или боковой цистерны) очень типичен и заключается в следующем: поражение слухового, лицевого и тройничного нервов на стороне процесса; мозжечковые расстройства на той же стороне (мозжечковые пути функционируют гомолатерально). Отдельные компоненты этого синдрома могут быть выражены очень слабо. Начальными симптомами поражения мостомозжечкового угла чаще всего являются расстройства слуха (шум в ухе, снижение остроты слуха), слабость лицевого нерва и анестезия роговицы (n. trigeminus) на стороне очага.

МОЗЖЕЧОК

Поражения мозжечка дают так называемый мозжечковый симптомокомплекс: мозжечковая атаксия, раньше всего проявляющаяся «пьяной» походкой; мимопопадание, выраженное почти одинаково при открытых и закрытых глазах, адиадохокинез, дисметрия; гипотония мышц, скандированная речь, нистагм,

системное головокружение, нередко интенционное дрожание. Нарушение ходьбы и стояния связано с поражением червя, симптомы со стороны конечностей (атаксия, промахивание, адиадохокинез, дисметрия, атония и др.) — с процессом в одноименном полушарии.

ПРИДАТОК МОЗГА

Гипофизарные поражения могут давать несколько различных симптомокомплексов в зависимости от характера процесса, а также от того, какой отдел гипофиза поражен. Сюда относятся акромегалия, гигантизм, карликовый рост, dystrophia adiposogenitalis, гипофизарная кахексия, болезнь Иценко—Кушинга. Опухоли гипофиза (чаще всего аденомы или кисты), давя на хиазму, вызывают, кроме того, битемпоральную гемианопсию — выпадение височной половины поля зрения в обоих глазах. Часто при них имеется деструкция турецкого седла, видимая на рентгенограмме. Указанное сочетание нейроэндокринных нарушений, битемпоральной гемианопсии и деструкции турецкого седла носит название синдрома Гирша.

Далеко не всегда эти синдромы бывают чистыми и резко выраженными. Поражения гипофиза могут проявиться очень сложным сочетанием клинических симптомов, относящихся к различным гипофизарным синдромам, причем одни симптомы представлены ясно, другие — только намечены.

ГИПОТАЛАМИЧЕСКАЯ ОБЛАСТЬ

Как уже было сказано, гипоталамические нервные образования так тесно связаны с гипофизом, что в физиологических условиях отделить их деятельность от деятельности мозгового придатка почти не представляется возможным. Не менее трудно сделать это и в условиях патологии. Поэтому многие клиницисты предпочитают говорить о поражении гипоталамо-гипофизарной (или даже диэнцефало-гипофизарной) системы во всех тех случаях, когда нет уверенности в первичном очаговом поражении гипофиза (как, например, при акромегалии, почти всегда связанной с эозинофильной аденомой мозгового придатка).

Процессы в гипоталамической области способны вызывать многочисленные и разнообразные расстройства, которые могут быть схематически сгруппированы в следующие сложные синдромы: 1) нейроэндокринный; 2) нейродистрофический; 3) вегетативно-сосудистый; 4) невротических и психических нарушений; 5) приступообразных нарушений бодрствования.

Перечисленные симптомокомплексы могут различным образом переплетаться, как, например, при синдроме Лоренса—Муна—Бидля, который слагается из ожирения, гипогенитализма, слабоумия, пигментного ретинита. У этих больных часто встречаются уродства со стороны черепа, добавочные пальцы на руках или ногах. В этиологии болезни нередко играет роль наследственный фактор.

Ставя топический диагноз поражения гипоталамической (диэнцефальной) области, надо всегда помнить, что за синдромальным клинико-анатомическим диагнозом должен последовать нозологический диагноз, который один только

открывает путь для рациональной терапии заболевания и профилактики осложнений.

Кроме того, ввиду распространенности в настоящее время диагностики диэнцефальных синдромов необходимо подчеркнуть, что поражение диэнцефальной (в частности, гипоталамической) области чаще бывает вторичным и в таких случаях констатация вовлечения в процесс диэнцефальной области скорее указывает на патогенез ряда симптомов, имеющихся у больного, чем на сущность болезни. Гипоталамические симптомы могут быть обнаружены при многих общих инфекциях (грипп, тиф, малярия, бруцеллез, ревматизм, хрониосепсис и др.), интоксикациях, эндокринопатиях, травме черепа и головного мозга, психогенных реакциях и других патологических состояниях.

ПРОЦЕССЫ НА ОСНОВАНИИ МОЗГА

Процессы на основании мозга характеризуются множественным поражением краниальных нервов. Причиной таких сочетанных поражений в подавляющем большинстве случаев служат опухоли — злокачественные (саркомы, метастазы рака, прорастающие в череп опухоли носоглотки) и доброкачественные (невриномы слухового нерва, гломусные опухоли югулярного отверстия и среднего уха). Второй по частоте причиной является аневризма сосудов виллизиева круга. Реже базальные корешково-невротические синдромы возникают при переломах основания черепа, туберкулезном менингите, саркоидозе, ретикулезах. Сифилитический базальный менингит, некогда бывший едва ли не главной причиной моно- и полиневритических краниальных синдромов, теперь встречается крайне редко. Что касается «ограниченного базального арахноидита», то это, как правило, лишь диагностическая ширма, за которой скрывается опухоль или аневризма. Исключение составляют только очень редкие случаи оптохиазмального арахноидита и более частые случаи арахноидита задней черепной ямки. Однако в первом случае процесс ограничивается поражением зрительного, а во втором случае — слухового нерва без сколько-нибудь четкого страдания рядом лежащих краниальных нервов. Распространенность диагноза базального арахноидита в значительной степени определяется недоучетом того, что базальные стелящиеся опухоли протекают без повышения внутричерепного давления, а «паралитические» формы аневризм долгое время могут не давать субарахноидального кровотечения.

Укажем некоторые из наиболее характерных синдромов.

Синдром Колле—Сикара — одностороннее поражение IX, X, XI и XII нервов. Вызывается обычно опухолями основания черепа, очень редко — интракраниальной локализацией полирадикулоневрита Гийена—Барре. Поражение субкраниальных отростков этих же нервов (опухоли и лимфадениты ретропаротидного пространства) обычно сопровождается вовлечением и симпатической шейной цепочки с развитием синдрома Горнера. Этот комплекс носит название синдрома Билларе.

Синдром Верне — одновременное поражение IX, X, XI черепно-мозговых нервов на стороне очага. Синдром связан с поражением яремного отвер-

стия. Наблюдается при травмах черепа, опухолях и других процессах. Описан также при флегмонах, лимфаденитах, отогенных флебитах. Особенно характерен этот синдром для так называемых гломусных опухолей, исходящих из нервных элементов адвентиции яремной вены.

Синдром мостомозжечкового угла (сочетанное поражение V, VII и VIII нервов) описан выше.

Синдром Градениго — парез отводящего и невралгия тройничного нервов на стороне очага при поражении вершины пирамидки височной кости (петрозит), сопутствующем гнойному отиту. Описан также при экстрадуральных абсцессах средней черепной ямки.

Синдром сфеноидальной щели — полная односторонняя офтальмоплегия (поражение III, IV и VI нервов) и анестезия в области n. ophtalmici. Вызывается периоститами или опухолями в области сфеноидальной щели. Аналогичный синдром возникает при аневризме внутренней сонной артерии в пещеристой пазухе, сдавливающей наружную стенку пазухи.

Синдром Гарсена — множественное (иногда «глобальное») одностороннее поражение черепно-мозговых нервов. При этом синдроме могут пострадать на стороне процесса все 12 краниальных нервов. Проводниковых симптомов не наблюдается. Синдром связан с опухолями костей основания черепа (обычно злокачественными), очень редко — со своеобразным «полиневритом» черепных нервов.

БУЛЬБАРНЫЙ ПАРАЛИЧ

Бульбарный паралич — paralysis bulbaris. Поражение ядер двигательных черепно-мозговых нервов, локализующихся в продолговатом мозге (IX, X, XII), или корешков этих нервов на основании мозга вызывает картину бульбарного паралича. Нарушается акт глотания — дисфагия. При этом глотание расстраивается как за счет паралича мягкого нёба (жидкая пища попадает в нос — регургитация), так и за счет паралича надгортанника (пища попадает в гортань, больной поперхивается). Голос становится глухим, хриплым, гнусавым (из-за паралича гортани и мягкого нёба), речь — невнятной, дизартричной. Констатируется паралич мягкого нёба (неподвижность дужек), отсутствие глоточного рефлекса (X), атрофия и фибрилляция мускулатуры языка (XII). При ларингоскопии обнаруживается неподвижность голосовых связок, так называемое трупное положение (X). Очень часто при этом страдают также тройничный и лицевой нервы. В таких случаях наблюдается атрофия жевательных мышц, челюсть отвисает, лицо амимично.

ПСЕВДОБУЛЬБАРНЫЙ ПАРАЛИЧ

Псевдобульбарный паралич — paralysis pseudobulbaris. Ведет к таким же расстройствам глотания, фонации и артикуляции речи, к нарушениям мимики и жевания, как и бульбарный паралич, но вызывается не поражением ядер черепно-мозговых нервов или самих этих нервов, а перерывом центральных путей,

идущих от двигательных центров коры к ядрам нервов. Эти супрануклеарные нейроны проходят в пирамидном пучке. Перерыв пирамидного пучка в одном полушарии мозга не дает заметных бульбарных расстройств, так как ядра тройничного, лицевого и блуждающего нервов обеспечены двусторонней корковой иннервацией. Если же страдают надъядерные пути в обоих полушариях мозга, произвольная иннервация бульбарных механизмов выпадает, наступает «ложный» бульбарный паралич (ложный потому, что анатомически мозговой ствол не пострадал). Псевдобульбарный паралич — ц е н т р а л ь н ы й паралич глотания, фонации и артикуляции речи, мимики и жевания. Бульбарный паралич — п е р и ф е р и ч е с к и й синдром. Парализованные мышцы при псевдобульбарном параличе не подвергаются атрофии и не обнаруживают реакции перерождения. Безусловные стволовые рефлексы, связанные с бульбарными механизмами, при этом не только сохраняются, но часто патологически повышаются (нижнечелюстной рефлекс и некоторые другие). Обращают на себя внимание насильственный спазматический смех и плач, характерные для больных с псевдобульбарными расстройствами, и прогрессирующее понижение психической активности. Псевдобульбарный паралич может быть связан с различными церебральными процессами, но чаще всего он зависит от сосудистого поражения головного мозга (очаги размягчения в обоих полушариях).

Глава III

ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЙ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ПОРАЖЕНИЕ СПИННОМОЗГОВЫХ КОРЕШКОВ

Поражение п е р е д н и х к о р е ш к о в вызывает периферический паралич мышц, иннервируемых этими корешками.

Поражение з а д н и х к о р е ш к о в обусловливает расстройства чувствительности. В участках кожи, связанных с затронутыми корешками, появляются разнообразные парестезии, боли, гиперестезии и анестезии в зависимости от характера процесса. Боли могут возникать приступообразно или быть постоянными. Типичные острые корешковые приступообразные боли особенно характерны для сухотки спинного мозга (стреляющие боли у больных спинной сухоткой). При опухолях спинного мозга, раздражающих задние корешки, спондилитах, менингомиелитах корешковые боли часто носят опоясывающий характер, локализуясь в определенных кожных зонах. Боли могут иррадиировать в ноги или руки при соответствующей локализации основного процесса.

Корешковые гиперестезии, гипестезии и анестезии имеют форму полос — продольных на конечностях и циркулярных на туловище. Поражение задних корешков может вызвать понижение или исчезновение некоторых рефлексов вследствие выпадения функции нервных аппаратов, осуществляющих рефлекс.

В клинической практике часто встречается одновременное поражение передних и задних спинномозговых корешков на определенном уровне.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОГО СПЛЕТЕНИЯ

Поражение нервного сплетения вызывает двигательные, чувствительные и вегетативные расстройства, поскольку стволы сплетения содержат двигательные, чувствительные и вегетативные нервные волокна. Характерным для процесса, поразившего все сплетение, является периферический паралич (или парез) одной конечности, сочетающийся с болями и анестезией в этой конечности. В клинике нередко встречаются частичные поражения сплетений, вызывающие двигательные и чувствительные расстройства, напоминающие корешковые.

ПОРАЖЕНИЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО НЕРВА

Поражение периферического нерва вызывает только двигательные расстройства, если это моторный нерв, только чувствительные расстройства, если пострадал какой-либо кожный нерв, а чаще — двигательные, чувствительные и вегетативные расстройства, поскольку большинство нервов являются смешанными. Наступает периферический паралич мышц, иннервируемых пораженным нервом. Соответствующие мышцы атрофируются. Они обнаруживают реакцию перерождения. Исчезают рефлексы, осуществление которых связано с пораженным нервом. Анестезия отмечается в автономной зоне пораженного нерва, гипестезия — в смешанной зоне. Обычно наблюдаются боли по ходу ствола и болезненность при надавливании на него.

Специальная невропатология

Болезни периферической нервной системы

Глава I

НЕВРИТЫ (НЕЙРОПАТИИ), ИХ КЛАССИФИКАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

В клинической практике принято делить заболевания периферической нервной системы на невриты и невралгии. Невриты проявляются объективными клиническими симптомами в двигательной, чувствительной, вегетативной или трофической сфере. Невралгии характеризуются приступами болей по ходу того или иного нерва при отсутствии объективных признаков нарушения деятельности нервной системы, так называемых явлений выпадения.

В зависимости от распространения и локализации болезненного процесса различают мононеврит (поражение отдельного нерва), полиневрит (множественное поражение нервных стволов конечностей), плексит (или неврит сплетения), радикулит (неврит спинномозговых корешков). Невралгии также можно обозначать в зависимости от территории, на которой развиваются болевые приступы, — невралгия отдельного нерва, невралгия сплетения, корешка или многих корешков.

Неврит (neuritis) в буквальном смысле слова значит воспаление нерва. Однако клиницисты и морфологи обозначают термином «неврит» не только первичное воспаление нерва, но и дегенерацию нервных волокон, сопровождающуюся вторичной воспалительной реакцией. Это объясняется тем, что клинически дегенерация нервных волокон вызывает совершенно такие же расстройства, как и воспаление нерва.

Из элементов, образующих паренхиму нервного волокна, раньше всего страдает при неврите миелин. Нервное волокно на определенном участке лишается миелина — демиелинизируется. Шванновская оболочка реагирует на болезненный процесс увеличением протоплазмы шванновских клеток и размножением их.

Дольше всего противостоит воздействию вредностей, вызывающих неврит, осевой цилиндр. Даже при резко выраженных изменениях в миелиновой оболочке и бурной пролиферации шванновских клеток аксон может не подвергнуться распаду. В случае неврита малой и средней тяжести осевой цилиндр не обнаруживает подчас совершенно никаких морфологических изменений. При далеко зашедшем воспалении подвергается распаду и осевой цилиндр. В определенном участке аксон теряет свою непрерывность. Это вызывает валлеровское (вторичное) перерождение — гибель отрезка осевого цилиндра, расположенного к периферии от пораженного участка.

Таким образом, невритический процесс во многих случаях (диабет, синдром Гийена—Барре и др.) по существу является процессом периаксиальным — он развивается только вокруг аксона. Однако при некоторых формах полинейропатий (алкоголизм, порфирия, триортокрезилфосфат, изониазид, винкристин) преимущественно страдает аксон, а демиелинизация выражена слабо.

В последние годы с помощью биопсии кожных нервов установлено, что истинное воспаление периферических нервов встречается очень редко. По-видимому, только проказа регулярно приводит к развитию воспалительных изменений в ткани нервов. Что касается изолированных невритов и радикулитов, то в большинстве случаев в их основе лежит механическая компрессия или ишемия, а нередко комбинация этих факторов. Не случайно, что как поражение отдельных нервных стволов, так и множественное их страдание все охотнее именуются не невритами, а нейропатиями.

По-видимому, не существует экзогенных или эндогенных патологических факторов, которые в определенной ситуации не осложнялись бы поражением периферической нервной системы. Этиологическая классификация этой группы болезней встречает немалые трудности уже в силу того обстоятельства, что у многих больных даже длительное и тщательное обследование не выявляет причины болезни. В других случаях имеет место комбинация нескольких этиологических моментов, например врожденная неполноценность некоторых энзимных систем и экзогенный токсикоз (изониазидные нейропатии) или семейная предрасположенность к повторным преходящим парезам изолированных нервов при незначительной их травматизации.

В различных по этиологии формах нейропатии может быть идентичной патогенетическая подоплека. Так, в основе целого ряда нейропатии лежит ишемическое поражение нервов (нейропатии при гигантоклеточном артериите, коллагенозах, некоторые формы диабетического полиневрита, пострадиационная нейропатия, нейропатия при заболеваниях периферических сосудов и др.). По мере более углубленного изучения выясняется, что некоторые формы нейропатии не столь элементарны в отношении этиологического момента, как это представлялось долгое время. Примером может служить поражение периферической нервной системы при бери-бери и пеллагре. Вопреки прочно укоренившимся представлениям оказалось, что развитие бери-бери не может быть поставлено в непосредственную связь с дефицитом только витамина B_1, а пеллагры — с дефицитом только витамина B_5. Для развития указанных состояний не меньшую роль, чем абсолютная недостаточность витамина, играют и некоторые другие дефекты диеты. Иными словами, аневрин (тиамин) не является антиневритическим витамином в том смысле, что его отсутствие в диете обязательно приведет к невриту, так как этого не происходит у животных, которые получают карбогидрат. Аналогичным образом алкогольные полинейропатии, трактуемые как особый вариант бери-бери, имеют в своей основе не только дефицит витамина B_4, но и ряд других нарушений питания. Возможно, что для развития бери-бери и пеллагры имеет значение недостаток нескольких витаминов группы В. Во всяком случае, отношения здесь более сложные, чем, например, при фуникулярном миелозе, вызываемом дефицитом витамина B_{12}, где поражение нервной

системы, в том числе периферической, стоит в прямой связи с абсолютной недостаточностью цианокобаламина.

Наконец, трудности классификации нейропатий усугубляются и существованием субклинических форм, выявляемых только с помощью электромиографии и определения скорости проведения по нерву. В подобных случаях заболевание может протекать как изолированный неврит того или иного нерва, а электрофизиологические методики обнаруживают картину полинейропатии.

В силу сказанного, приводимая ниже несколько упрощенная нами классификация нейропатий, предложенная Международным комитетом по нервно-мышечным заболеваниям, должна рассматриваться лишь как рабочая схема, ориентирующая в отношении современного подхода к этиологии моно-и полинейропатий.

Выделение в обширной рубрике воспалительных нейропатий группы болезней, при которых наблюдается «прямое инфицирование нервов», подчеркивает, что в большинстве случаев «инфекционных» и «постинфекционных» нейропатий поражение нервов носит дегенеративный характер. Определенную роль в этих случаях, по-видимому, могут играть механизмы нейроаллергии.

Классификация заболеваний периферических нервов

1. *Генетически обусловленные нейропатии*
а. Перонеальная мышечная атрофия Шарко—Мари.
б. Гипертрофический интерстициальный неврит Дежерина—Сотта.
в. Нейрофиброматоз Реклингаузена.
г. Полиневритоформная атаксия Рефсума.
д. Амилоидная нейропатия.
е. Нейропатия при порфирии.
ж. Изониазидная нейропатия (генетическая предрасположенность).
з. Множественный врожденный артрогриппоз (нейропатическая форма).
и. Семейный возвратный временный паралич от сдавления периферических нервов.
2. *Травматические нейропатии*
а. Механическая травма:
- разрыв, ушиб или компрессия нервов;
- рядовая травма плечевого сплетения;
- нейропатии от сдавления в костно-связочных и костно-мышечных каналах (лицевого нерва — в области for. stylomastoideum, плечевого сплетения — в ключично-реберном промежутке, срединного нерва — в области предплечья и в запястном канале, локтевого нерва — в кубитальном канале и в области запястья, лучевого нерва — в спиральной борозде плеча и в области предплечья, надлопаточного нерва — в incisurae scapulae, седалищного нерва — в тазовом выходе, запирательного нерва — в запирательном канале, малоберцового нерва — около головки малоберцовой кости, заднего большеберцового нерва — в тарзальном канале).

б. Электротравматические нейропатии.
в. Ожоговые нейропатии.
г. Радиационные нейропатии.
3. *Токсические нейропатии*
а. Лекарственные (барбитураты, фурадонин, делагил, эметин, цитостатики, ипрониазид, изониазид, стрептомицин, сульфонамиды и др.).
б. Нейропатии, вызванные тяжелыми металлами (сурьма, мышьяк, висмут, медь, золото, свинец, магний, ртуть, таллий), неорганическим фосфором и органическими соединениями (сероуглерод, окись углерода, четыреххлористый углерод, динитробензол, триортокрезилфосфат, инсектициды и др.).
в. Нейропатии при бактериальных токсикозах (ботулизм, дифтерия, дизентерия, столбняк).
4. *Воспалительные нейропатии*
а. Инфекционные:
 - прямое инфицирование нервов (проказа, сифилис, бруцеллез, лептоспироз);
 - нейропатии, сопутствующие острым и хроническим инфекциям (гонорея, малярия, менингит, паротит, тифы, паратифы, сепсис, оспа, туберкулез).
б. Постинфекционные (аллергические): ветряная оспа, инфекционный гепатит, корь, катар верхних дыхательных путей, инфекционный мононуклеоз, грипп, оспа.
в. Полинейропатии неизвестной этиологии:
 - острая лихорадочная полинейропатия;
 - острый полирадикулоневрит Гийена—Барре;
 - хронический прогрессирующий полиневрит;
 - субклиническая полинейропатия (выявляемая электрофизиологическими методами).
5. *Нейропатии при коллагенозах и других системных заболеваниях* (диссеминированная красная волчанка, нодозный периартериит, ревматоидный артрит, склеродермия, тромбоцитопеническая пурпура, саркоидоз).
6. *Дисметаболические нейропатии*
а. Обусловленные непоступлением питательных веществ:
 - специфические виды недостаточности (дефицит витамина B_{12} или фолиевой кислоты);
 - неопределенные виды недостаточности; возможно, дефицит витаминов B_1, B_2 и B_6 (хронический алкоголизм, бери-бери, пеллагра, рвота беременных).
б. Нейропатии при эндокринных заболеваниях (диабет, гипертиреоз, гипотиреоз, гиперинсулинизм).
в. Нейропатии при болезнях крови (истинная полицитемия, лейкозы).
г. Уремическая нейропатия.
д. Нейропатия при порфирии.

е. Дисглобулинемические нейропатии (макроглобулинемия, криоглобулинемия).
7. *Нейропатии при злокачественных новообразованиях*
а. Нейропатия при висцеральной карциноме.
б. Нейропатия при ретикулезах.
в. Нейропатия при миеломной болезни.
8. *Опухоли нервов.*

Лечение невритов (нейропатий) может быть причинным, если известен и доступен воздействию этиологический момент или главные звенья патогенеза. В противном случае возможна только симптоматическая терапия. Прежде всего необходимо обеспечить пораженной части покой. При болях назначают антиневралгические средства, тепловые процедуры. Как болеутоляющее применяют также анестезирующие мази, горчичники, диатермию, эритемные дозы ультрафиолетовых лучей, нейролептики, ганглиоблокаторы, антигистаминные препараты. Как и при всех острых заболеваниях, показаны большие дозы витаминов, особенно группы В, содержащиеся в препарате мильгамма (раствор для инъекций).

По миновании острых явлений назначают гальванизацию, фарадизацию, прозерин, тонизирующие средства (стрихнин, мышьяк), биостимуляторы. Основным методом лечения поражений периферической нервной системы является кинезотерапия, включающая массаж, пассивную и активную гимнастику. Весьма целесообразно использование курортных факторов (серные, соляные, радоновые источники и грязелечебницы).

Больные с поражением периферической нервной системы нуждаются в рациональном питании, высококалорийном и богатом витаминами.

Глава II

ПОЛИНЕВРИТ (ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРИТ, ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ)

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Полиневрит определяют как множественное симметричное поражение нервных стволов конечностей.

Во многих случаях, наряду с периферическими нервами, в процесс вовлекаются и корешки спинного мозга. Поэтому термин «полиневрит» эквивалентен по существу термину «полирадикулоневрит».

Чем бы ни было вызвано множественное симметричное поражение нервных стволов и корешков, оно клинически проявляется страндартным рядом симптомов — так называемым синдромом полиневрита.

Синдром полиневрита (общая симптоматология). В типичных случаях полиневритический синдром проявляется наличием у больного периферическо-

го паралича (или слабости) рук и ног, сочетающегося с болями в конечностях, характерной гипестезией в форме чулок и перчаток на руках, болезненностью нервных стволов и мышц при надавливании на них, повышенной потливостью кистей и стоп, нарушениями трофики кожи и ногтей, причем все эти явления развиваются в большинстве случаев остро или подостро. Нервы туловища при полиневритах обычно не страдают. Деятельность тазовых органов в большинстве случаев не расстраивается. Краниальные нервы вовлекаются в процесс редко; наиболее характерно их участие при дифтерийном полиневрите и при первичном полиневрите Гийена—Барре. Исследование цереброспинальной жидкости обнаруживает во многих случаях белково-клеточную диссоциацию; ликвор может быть и нормальным. Симптоматология отдельных форм полиневрита имеет свои особенности, которые следует учитывать при постановке этиологического диагноза. Общий диагноз полиневрита ставится на основании наличия у больного полиневритического синдрома.

ОСНОВНЫЕ ФОРМЫ ПОЛИНЕВРИТА

Дифтерийный полиневрит. Полиневрит осложнял дифтерию приблизительно в 20% случаев. Резкое падение заболеваемости дифтерией в последние годы привело к почти полному исчезновению дифтерийного полиневрита. У взрослых полиневрит наблюдается чаще, чем у детей. Симптомы со стороны нервной системы обычно появляются через 2–3 нед. после исчезновения острых симптомов дифтерии.

Клиника. Дифтерийный полиневрит резко отличается от других острых полиневритов участием в процессе черепно-мозговых нервов: блуждающего, глазодвигательного, отводящего, лицевого. Раньше всего обращают на себя внимание носовой оттенок голоса и расстройство глотания. Жидкая пища при глотании попадает в нос и вытекает оттуда. Двустороннее поражение блуждающего нерва или его ветвей вызывает афонию. Нередко отмечается тахикардия. Часто встречается при дифтерийном полиневрите паралич аккомодации — больной плохо видит на близком расстоянии. Наружные мышцы глаза, иннервируемые глазодвигательным нервом, обычно не страдают. Иногда наблюдается слабость отводящего нерва с одной или с обеих сторон. Может быть вовлечен в процесс и лицевой нерв. В ногах невритические явления выражены более резко, чем в руках. Полного паралича ног обычно не бывает. Имеется более или менее выраженный парез с отсутствием или понижением коленных и ахилловых рефлексов. В большинстве случаев больной в состоянии ходить. При этом обращает на себя внимание выраженная атаксия.

Боли незначительны; сильнее беспокоят парестезии в кистях и стопах. Имеются легкая гипестезия болевой, температурной и тактильной чувствительности по дистальному типу, глубокое понижение мышечно-суставного чувства. Нередки случаи дифтерийного полиневрита, при которых нервы конечностей совершенно не затронуты; процесс развивается исключительно в черепно-мозговых нервах, но иногда полиневриты вызывают глубокие парезы ног (чаще) и рук. Клиническая картина дифтерийного паралича настолько типична, что

она позволяет ставить этиологический диагноз и в тех случаях, когда дифтерия зева не была своевременно распознана.

П р о г н о з. В большинстве случаев наступает выздоровление. Явления со стороны блуждающего и глазодвигательного нервов проходят через несколько недель. Парезы конечностей и атаксия держатся значительно дольше — много месяцев и даже несколько лет. Особенно опасен для жизни первый период полиневрита, когда может наступить паралич сердца в результате поражения сердечных ветвей блуждающего нерва или тяжелая аспирационная пневмония в связи с расстройством глотания. В некоторых (очень редких) случаях поражается диафрагмальный нерв, что также резко ухудшает прогноз.

Л е ч е н и е. Полиневрит возникает в случаях дифтерии, мало леченной или совсем не леченной сывороткой. Как только появились первые признаки дифтерийного полиневрита, необходимо ввести внутримышечно антитоксическую противодифтерийную сыворотку в количестве от 15 000 до 25 000 единиц. Так как больной недавно перенес дифтерию зева и, возможно, даже получил сыворотку, применение ее способно вызвать анафилактическую реакцию. В связи с этим рекомендуется до введения нужной терапевтической дозы вакцинировать больного по способу Безредки. Больному предварительно впрыскивают под кожу 0,1 мл сыворотки, через 30 мин — еще 0,2 мл, а по прошествии 1 ч вводят внутримышечно остальной объем сыворотки.

Симптоматическое лечение проводится по общим правилам.

Полиневриты при других инфекциях. Множественный симметрический неврит может осложнять такие инфекционные болезни, как брюшной и сыпной тиф, грипп, сепсис. В клинической картине этих полиневритов нет таких типичных особенностей, которые бы определенно указывали на этиологию страдания. Интенсивность невритических явлений может резко варьировать. В одних случаях вторичный инфекционный полиневрит ведет к глубоким парезам конечностей, сопровождающимся мучительными болями, парестезиями, снижением чувствительности и пр., в других — проявляется только болями в ногах и снижением рефлексов. Чаще встречаются легкие полиневриты. Ноги обычно страдают сильнее, чем руки.

Первичный острый полирадикулоневрит Гийена—Барре. Полиневрит может не только осложнять общие инфекционные болезни, но и возникать первично как самостоятельное острое заболевание нервной системы.

Большинство авторов склоняются к мнению об аллергической природе этого страдания, так как вирусологическое обследование больных дает негативный результат (Смирнов Ю.К., 1968).

К л и н и к а. В течении «первичного острого полирадикулоневрита с белково-клеточной диссоциацией», впервые описанного Гийеном и Барре (1916), различают три стадии.

Продромальная стадия характеризуется общим недомоганием, небольшим повышением температуры, парестезиями и болями в конечностях. За ней следует вторая стадия болезни, во время которой полностью развертывается клиническая картина тяжелого, преимущественно двигательного, полиневрита с вялыми параличами рук и ног и непостоянными расстройствами чувствительности по

дистальному типу. Иногда страдают преимущественно проксимальные отделы конечностей (псевдомиопатический тип полиневрита). Нередко наблюдается поражение черепно-мозговых нервов, особенно лицевого нерва с обеих сторон. В ликворе часто обнаруживается выраженная белково-клеточная диссоциация. Третья стадия свободна от общих признаков инфекционного заболевания.

Параличи (парезы) и гиперестезии держатся некоторое время стационарно. Затем начинается медленно прогрессирующее улучшение. Длительность болезни — от нескольких недель до нескольких месяцев. Прогноз для жизни обычно благоприятный. По истечении полугода даже у больных с тетраплегией нередко полностью восстанавливаются движения, что и дало повод Гийену и Барре обозначить это заболевание как полирадикулоневрит с белково-клеточной диссоциацией и доброкачественным течением. В части случаев, однако, сохраняются стойкие дефекты моторики.

В настоящее время, когда путем вакцинации достигнута почти полная ликвидация случаев острого полиомиелита, именно синдром Гийена—Барре является наиболее частой причиной развития острых вялых пара- и тетраплегий. Повышение белка в ликворе, достигающее подчас 3–5‰ постоянно дает в подобных случаях повод подозревать опухоль спинного мозга. Однако острое развитие заболевания, протяженность сегментарных дефектов, необычная для любой компрессии, и отсутствие проводниковых знаков позволяют легко распознать наличие полирадикулоневрита. Более сложные проблемы возникают при диагностике изредка встречающихся подострых и хронических форм синдрома Гийена—Барре. Однако и здесь правильной диагностике помогает учет протяженности сегментарного дефекта (вялых парезов). Кроме того, исследование цистернального ликвора, обнаруживающее, как правило, значительный гиперальбуминоз и в большой цистерне, наглядно указывает на «системность» процесса и отклоняет предположение о блокаде субарахноидального пространства.

Наряду с первичным идиопатическим полирадикулоневритом, аналогичный синдром преимущественно двигательного полирадикулоневрита с белково-клеточной диссоциацией описан как осложнение едва ли не всех известных форм внутренней патологии. Таким образом, синдром Гийена—Барре может носить как первичный, так и вторичный характер.

И первичные, и вторичные формы полирадикулоневрита могут протекать по типу восходящего паралича Ландри с распространением параличей на мышцы туловища, рук и бульбарную мускулатуру.

Л е ч е н и е. При появлении бульбарных расстройств и нарушений дыхания показан перевод на аппаратное дыхание. Особое значение в терапии первичного полирадикулоневрита Гийена—Барре придается массивным дозам АКТГ (60–80 единиц в сутки) и кортикостероидных гормонов (преднизолон 50–60 мг в сутки) или эквивалентное количество триамцинолона или дексаметазона.

Алкогольный полиневрит. Развивается у хронических алкоголиков. Поводом к его возникновению нередко служат какая-нибудь инфекционная болезнь (грипп, пневмония), простуда или другие моменты, ослабляющие организм. Установлено, что истинной причиной поражения периферической нервной сис-

темы у алкоголиков является не токсическое действие алкоголя само по себе, а нарушения питания и в первую очередь дефицит в организме витамина B_1. Хронические алкоголики часто страдают катаром желудочно-кишечного тракта, гепатитом или даже циррозом печени, что способствует развитию метаболических расстройств.

К л и н и к а. Течение алкогольного полиневрита в большинстве случаев подострое. Продромальные явления — боли, парестезии в ногах — часто проходят незамеченными. В течение нескольких дней развивается вялый паралич всех четырех конечностей. Нервы туловища и черепно-мозговые нервы не поражаются. В тяжелых случаях в процесс вовлекаются также блуждающий и диафрагмальный нервы. Характерно для алкогольного полиневрита глубокое расстройство мышечно-суставного чувства, вызывающее резкую атаксию. Как и дифтерийный полиневрит, алкогольный полиневрит нередко дает картину периферического псевдотабеса.

При алкогольном полиневрите был впервые описан С.С. Корсаковым в 1887 г. особый психопатологический симптомокомплекс, известный под названием корсаковского психоза. Корсаковский симптомокомплекс слагается из резкого расстройства кратковременной памяти, повышенной внушаемости, обманов узнавания, ложных воспоминаний (псевдореминисценции), измышлений (конфабуляции). Особенно страдает запоминание текущих событий. Больной тотчас же забывает, что ему сказали, что он только что делал, не запоминает имен ухаживающих за ним лиц и т.п. Пробелы памяти больной заполняет измышлениями: он рассказывает то, чего с ним в действительности не было. Ядро личности большей частью сохранено. Способность ориентироваться в окружающем может пострадать. Долговременная память страдает мало. Давно прошедшее больной вспоминает удовлетворительно. Он может читать наизусть длинные стихотворения, заученные в детстве.

Осложнение алкогольного полиневрита корсаковским психозом ухудшает прогноз. Психотическое расстройство обычно держится несколько месяцев и больше. Очень часто после него остается слабость памяти на текущие события. Смертельный исход наблюдается примерно в $^1/_5$ случаев.

Иногда алкогольный полиневрит сочетается с так называемой белой горячкой или алкогольным галлюцинозом.

Л е ч е н и е. Необходим прежде всего полный отказ от спиртных напитков. Показаны большие дозы витамина B_1 в комплексе с другими витаминами. Наибольшей эффективностью обладает жирорастворимая форма витамина B_1 — бенфотиамин, который содержится в препаратах мильгамма (драже) — 100 мг бенфотиамина + 100 мг пиридоксина и бенфогамма (драже) — 150 мг бенфотиамина. Наличие выраженных психотических расстройств может потребовать помещения больного в психиатрический стационар. Важно следить за сердечной деятельностью. При возбуждении и бессоннице — аминазин, фенобарбитал, транквилизаторы, бромиды. Лечение полиневрита проводится по общим правилам.

Мышьяковый полиневрит. Возникает в результате отравления мышьяком, введенным в организм с целью убийства или самоубийства. Значительно реже

наблюдается интоксикация мышьяком в связи с неосторожным лечением его препаратами. Отравления мышьяком встречались в ряде производств, где применяются мышьяковые соединения (производство стекла, красок, обоев, обработка кожи). Мышьяк может быть принят с пищей и питьем. Многочисленные тяжелые полиневриты наблюдались в прошлом после употребления в пищу муки, приготовленной из семенной пшеницы, протравленной швейнфуртской зеленью, содержащей мышьяк.

К л и н и к а. При остром отравлении мышьяком развитию полиневритических симптомов предшествуют тяжелые явления со стороны желудочно-кишечного тракта: боли в области желудка и кишок, тошнота, рвота слизистыми массами, понос с холероподобными испражнениями в виде рисового отвара. Эти явления обнаруживаются к концу первого часа, иногда через несколько часов после отравления и держатся один или несколько дней. После этого появляются парестезии и мучительные боли в конечностях, более резко выраженные в дистальных отделах. Боли при мышьяковом полиневрите очень интенсивны. Двигательные расстройства выражены обычно сильнее в нижних конечностях. Особенно глубоко нарушается функция малоберцового нерва — разгибание стоп. Сухожильные рефлексы отсутствуют. Гипестезия по дистальному типу. Понижение чувствительности касается не только поверхностных видов ее, но и мышечно-суставного чувства, которое часто страдает наиболее глубоко. Для мышьякового полиневрита особенно характерны симптомы, связанные с нарушением вегетативно-трофической иннервации: холодный пот, парезы сосудов конечностей, гиперкератоз, гипертрихоз или атрихоз, разнообразнее изменения со стороны ногтей. Во многих случаях имеются полоски Меса: белые полоски, идущие поперек ногтевой пластинки. В случаях хронического отравления мышьяком тяжелых гастрических явлений не бывает, картина полиневрита развивается медленно. Ему часто сопутствуют другие симптомы хронической интоксикации: сыпи, экземы, гиперпигментация кожи, как при болезни Аддисона, анемия.

П р о г н о з. При мышьяковом полиневрите прогноз в отношении жизни благоприятный, если миновал острый период отравления. Функции пораженных конечностей в большинстве случаев восстанавливаются, но болезнь может тянуться многие месяцы и даже 1,5–2 года.

Л е ч е н и е. Прежде всего назначаются тиоловые препараты, связывающие мышьяк: унитиол, дикаптол, димеркапрол. Общие мероприятия, применяемые при полиневритах.

Профилактика требует соблюдения санитарно-гигиенических правил на производствах, связанных с применением мышьяка, внимательного наблюдения над больными, которые долго лечатся мышьяковыми препаратами.

Свинцовый полиневрит. Развивается вследствие хронического отравления свинцом. Как профессиональное заболевание может наблюдаться у наборщиков, печатников, плавильщиков, литейщиков, маляров, работающих со свинцовыми красками, рабочих резиновой промышленности и др.

К л и н и к а. Свинцовый полиневрит развивается постепенно, в течение нескольких недель, в качестве самостоятельного заболевания периферической

нервной системы или на фоне более или менее выраженной общей интоксикации. Характеризуется преимущественным поражением рук, ноги остаются здоровыми или вовлекаются в процесс в значительно меньшей степени. Как правило, наблюдается паралитическая форма полиневрита, значительно реже — смешанная форма с симптомами со стороны двигательной и чувствительной сфер. На руках прежде всего парализуются разгибатели пальцев и кисти, тогда как супинаторы и трехглавая мышца плеча остаются непораженными. В дальнейшем могут поражаться мелкие мышцы кисти, дельтовидная, мышцы, сгибающие предплечье, и т.п. В большинстве случаев параличи бывают двусторонними.

Боли или расстройства чувствительности обычно не наблюдаются. В очень тяжелых случаях, когда болезнь тянется многие годы, параличи могут генерализоваться, но и у этих больных очень долго остаются незатронутыми сгибатели пальцев на руках и m. tibialis anticus на ногах и отчетливо выступает преимущественное поражение мышц, иннервируемых лучевым нервом. Редко страдают черепно-мозговые нервы (II, III, VI, X, XII). Нервы туловища в процесс не вовлекаются. Одновременное с полиневритом поражение центральной нервной системы (encephalopathia saturnina) наблюдается только в качестве редкой казуистики. Часто больные жалуются на боли в суставах. Нередко обнаруживаются субъективные и объективные признаки общей интоксикации свинцом: головные боли, головокружение, сильная утомляемость, раздражительность, свинцовая колика, темно-синяя кайма по краю десен вдоль зубов, симптомы нефрита. Исследование крови обнаруживает вторичное малокровие, в эритроцитах — базофильную (токсическую) зернистость. В моче — свинец или гематопорфирин, белок.

Могут наблюдаться гипертония, альбуминурический ретинит.

П р о г н о з. Вполне благоприятный: свинцовый полиневрит не угрожает жизни больного, если миновали явления острого отравления. Восстановление двигательной функции часто затягивается надолго. Полное выздоровление может и не наступить.

Л е ч е н и е. Ведущую роль в терапии свинцовых поражений нервной системы играют комплексоны или хелаты (от англ. chelate — клешневидный) — вещества, образующие стабильные соединения с тяжелыми металлами, в частности со свинцом, и способствующие резкому ускорению (в 100–200 раз) их экскреции почками. К такого рода препаратам относятся тетацин-кальций (кальций-динатриевая соль этилендиаминтетрауксусной кислоты, ЭДТА), назначаемый в вену и внутрь. Наряду с этим проводятся и общие реабилитирующие мероприятия.

Диабетический полиневрит. Неврологические осложнения диабета, как правило, не стоят в прямой связи ни с тяжестью, ни с длительностью болезни. Симптомы полинейропатии могут предшествовать манифестации самого диабета, но могут и присоединяться к нему через много лет болезни.

Наиболее ранним и частым симптомом является ослабление вибрационной чувствительности и исчезновение ахилловых рефлексов. Подобный субклинический вариант нейропатии может существовать многие годы, не сопровождаясь нарушениями походки или болями.

В других случаях диабетическая нейропатия проявляется острым или подострым развитием поражения отдельных нервных стволов. Чаще других при диабете вовлекаются в процесс бедренный, седалищный, локтевой или срединный нерв. Подобные мононевриты сопровождаются болями, выпадениями чувствительности и парезами соответствующих мышечных групп. Аналогичным образом может возникать поражение глазодвигательного, тройничного и отводящего нерва.

Наконец, третьим вариантом диабетической нейропатии является развитие тяжелого полиневрита с болями, выпадением чувствительности и парезами. Грубее, как правило, страдают ноги. Боли обостряются от тепла и во время отдыха, резко нарушая сон больных. Через несколько месяцев наступает улучшение, а иногда и полное выздоровление.

Относительно нередко при диабетической нейропатии поражается и вегетативная иннервация, у больных возникают затруднения при мочеиспускании, ночная диарея, нарушения потоотделения, импотенция, постуральная гипотензия. Наблюдаются иногда и тяжелые тропические язвы на стопах.

Указанная полиморфность клинической картины приводит подчас к немалым диагностическим затруднениям. У больных подозревают фуникулярный миелоз, позднюю миопатию, опухоли конского хвоста, грыжи дисков. Сочетание при диабетической нейропатии атаксии с выпадением рефлексов побуждает думать о спинной сухотке, тем более что в некоторых случаях нейропатия сопровождается нарушениями зрачковой иннервации. Решающее значение во всех подобных ситуациях имеет исследование содержания сахара в моче и в крови.

Лечение диабетической нейропатии проводится по общим правилам реабилитирующей терапии и предусматривает прием препаратов тиоктовой кислоты (Тиогамма) и препаратов, содержащих бенфотиамин (Мильгамма (драже) и Бенфогамма), длительностью не менее 4–6 нед. Необходима, разумеется, коррекция нарушений углеводного обмена с помощью диеты и инсулина. Однако, как уже было отмечено, эволюция и тяжесть диабетической нейропатии не стоят в прямой связи с тяжестью диабета и успешностью его компенсации, и развитие симптомов нейропатии не может рассматриваться как следствие неправильного или недостаточного лечения диабета.

Глава III

ЗАБОЛЕВАНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ НЕРВНЫХ СТВОЛОВ И СПЛЕТЕНИЙ

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВОВ ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Поражение плечевого сплетения. Плечевое сплетение занимает область от позвоночника до нижней границы подмышечной впадины, располагаясь над и под ключицей.

Передние ветви V и VI шейных спинальных нервов соединяются, образуя верхний первичный ствол сплетения; средний первичный ствол представлен VII шейным нервом, а передние ветви VIII шейного и I грудного нервов, сливаясь, образуют нижний первичный ствол сплетения.

Каждый из трех первичных стволов в свою очередь делится на две ветви, которые, переплетаясь, образуют три вторичных нервных ствола: truncus lateralis, содержащий нервные пучки из C_5, C_6, C_7, truncus medialis — из C_8, D_1 и truncus posterior, получающий волокна из всех пяти спинальных нервов, дающих начало сплетению.

Дистальнее подмышечной впадины, уже на протяжении плеча, из вторичных стволов сплетения выходят отдельные периферические нервы.

Различают три формы паралича плечевого сплетения. Поражение всего сплетения вызывает периферический паралич (или парез) и анестезию (или гипестезию) соответствующей руки.

Верхний тип паралича плечевого сплетения носит название паралича Дюшенна—Эрба. Он связан с изолированным повреждением верхнего первичного ствола сплетения (C_5–C_6). Неврит сплетения типа Дюшена—Эрба вызывает паралич и атрофию mm. deltoidei, bicipitis, brachialis unterni, brachioradialis et supinators brevis, что делает невозможным отведение руки в плечевом суставе и сгибание ее в локтевом. Движение кисти и пальцев не нарушается. Понижение чувствительности констатируется по наружному краю плеча и предплечья в форме продольных полос. Здесь же локализуются боли и парестезии.

Нижний тип паралича плечевого сплетения носит название паралича Дежерин—Клюмпке и связан с поражением нервных волокон из C_8–D_1. Наблюдаются паралич и атрофия мелких мышц кисти, сгибателей кисти и пальцев. В тех случаях, когда процесс локализуется недалеко от позвоночника, явления в руке сочетаются с симптомокомплексом Горнера. Движения плеча и предплечья сохранены в полном объеме. Обнаруживается гипестезия на кисти и пальцах в области, иннервируемой n. ulnaris, а также по внутреннему краю предплечья.

Чаще всего наблюдаются травматические поражения плечевого сплетения, вызываемые вывихом головки плечевой кости или ножевым ранением. Жгут Эсмарха, наложенный на большой срок высоко, тотчас под плечевым суставом, также может дать неврит сплетения, в происхождении которого играет роль механическое давление, производимое жгутом, и недостаточность кровоснабжения нервных стволов вследствие обескровливающего действия жгута.

К травматическим параличам всего сплетения следует отнести также постнаркозный паралич верхней конечности, наблюдающийся иногда у лиц, оперированных под ингаляционным наркозом при руках, заложенных за голову. При таком положении руки сплетение сдавливается между ключицей и I ребром или на него надавливает головка плеча. Классическим примером травматического паралича сплетения может служить паралич руки новорожденных, связанный с давлением ложки акушерских щипцов на сплетение или с растяжением его во время резких родоразрешающих манипуляций. Послеродовой паралич руки новорожденного и послужил Эрбу первым объектом для описания верхнего типа паралича плечевого сплетения.

В части случаев причиной паралича руки при травмах области сплетения (например, при автомобильных катастрофах) является не столько повреждение самого сплетения, сколько отрыв корешков от спинного мозга из-за резкого перерастяжения сплетения. Достоверная диагностика отрыва корешков (исключающего возможность хирургического вмешательства) достигается путем миелографии. Непосредственное повреждение сплетения очень редко приводит к полному параличу руки, и наличие глубокой плегии дает повод думать об отрыве корешков. Плохим прогностическим признаком должен считаться синдром Горнера. Он возникает только при очень тяжелых повреждениях сплетения, а чаще знаменует непосредственное страдание корешков. Определенную роль в клиническом анализе уровня поражения может играть оценка состояния функции m. serratus anterior и m. rhomboideus. Эти мышцы снабжаются нервами, начинающимися непосредственно от корешков, и поэтому их паралич при травматическом плексите может указывать на интравертебральную локализацию повреждения. Для отрыва корешков характерны каузалгические боли в руке, а ампутация в средней трети плеча, предпринимаемая у таких больных, часто осложняется развитием тяжелых фантомных болей (Спиллайн, 1968).

Под сборным понятием синдрома верхней апертуры (выхода) грудной клетки описывается сдавление плечевого сплетения в области реберно-ключичного промежутка за счет врожденных и приобретенных заболеваний костно-связочного аппарата этой области и сосудов. Так, сплетение может быть сдавлено костной мозолью после перелома ключицы, высоко поднятым первым ребром при эмфиземе легких, контрактурой лестничных мышц (скаленус-синдром Нафцигера), шейными ребрами. В последнем случае надо, однако, иметь в виду, что только 10% носителей этого дефекта имеют неврологические осложнения, а остальные на протяжении всей жизни остаются здоровыми. Иными словами, само по себе обнаружение шейных ребер не решает диагностики причины плечевого плексита. Как правило, при всех описанных вариантах костоклавикулярного синдрома страдает нижний пучок сплетения, а кроме того, здесь собственно невритическим симптомам обычно сопутствуют и сосудистые расстройства, обусловленные сдавленной a. и v. subclavia. В тяжелых случаях, когда обсуждается вопрос о хирургическом вмешательстве, существенную помощь может оказать артериография и венография подключичных сосудов. Схожую с костоклавикулярным синдромом картину может дать тромбофлебит подключичной вены. Вне травматических и компрессионных поражений заболевания плечевого сплетения наблюдаются редко. Большинство случаев, диагностируемых как «инфекционный плексит», на самом деле являются корешково-симпаталгическими синдромами, обусловленными шейным остеохондрозом. Симптомы плексита иногда наблюдаются у женщин, подвергшихся мастэктомии и лучевой терапии. Плечевое сплетение повреждается здесь как в силу тяжелого лимфостаза, так и за счет радиационной травмы.

Неврит сплетения не вызывает изменения формы сустава, припухлости его; пассивные движения в суставе безболезненны и совершаются в полном объеме; рефлексы при артрите повышены, при плексите понижены; стойкое повышение температуры говорит против неврита, параличи, парезы и расстройства

чувствительности — в пользу его; ускоренная реакция оседания эритроцитов характерна для инфекционного артрита; рентгенографически в некоторых случаях заболевания плечевого сустава обнаруживают видимые изменения. Periarthritis humeroscapularis часто долго не распознается, и лечение проводится по поводу ошибочного диагноза плечевой невралгии или плексита. В клинической картине периомартрита (от греч. omos — плечо) и плексита действительно много общего: интенсивные боли в руке, болезненность нервных стволов при давлении, похудание мышц плечевого пояса, вегетативные нарушения, отсутствие рентгенологических изменений в суставе.

В пользу периомартрита говорит нарастающая тугоподвижность в плечевом суставе, отчетливо констатируемая при пассивных движениях («замороженное плечо»). Раньше всего нарушается отведение плеча кнаружи. Маятникообразные движения руки вперед и назад, как и пассивная ротация в плечевом суставе, вполне возможны (в отличие от артрита). Часто наблюдается атрофия дельтовидной и надостной мышцы. Очень типична болезненность при давлении на клювовидный отросток лопатки. Рентгенологические находки малонадежны. Параличей, значительных расстройств чувствительности, понижения сухожильных рефлексов не бывает. Патологоанатомическую сущность плечевого периомартрита составляет фиброзит околосуставных тканей плечевого сустава.

По мнению Я.Ю. Попелянского, периомартрит является компонентом нейроостеофиброза — нейродистрофического процесса, вызываемого шейным остеохондрозом.

Неврит длинного грудного нерва (C_5, C_6). Это чисто двигательный нерв, снабжающий m. serratus anterior. Паралич указанной мышцы приводит к резкому отхождению внутреннего края лопатки от грудной стенки. При вытягивании руки вперед, особенно против сопротивления исследующего, лопатка становится почти вертикально. Массивность этого дефекта неизменно вызывает подозрение о наличии тяжкого страдания (полиомиелит и т.п.). Паралич n. thoracalis longus не сопровождается существенным нарушением функции руки. Причиной неврита чаще всего служат ношение тяжестей на плече («рюкзачный паралич»), простуда или введение сыворотки. Появлению паралича предшествуют ноющие боли в шее. В большинстве случаев через несколько месяцев наступает полное или частичное выздоровление.

Неврит срединного нерва (C_7, C_8, D_1). Нарушает пронацию предплечья, делает невозможным противопоставление I пальца, сгибание II–III пальцев в межфаланговых суставах (сжимание руки в кулак), сгибание I пальца. При сгибании кисти в лучезапястном суставе она заметно отклоняется в локтевую сторону вследствие выпадения функции m. flexoris carpi radialis, иннервируемого срединным нервом. Очень характерна атрофия mm. eminentiae thenaris. Вследствие бездеятельности m. opponens I палец стоит в той же плоскости, что и остальные. Это придает кисти вид «обезьяньей лапы».

Сильно страдает сгибание II пальца. Повреждения n. mediani в области предплечья вызывает только паралич I пальца, так как ветви нерва к сгибателям кисти и пальцев отходят высоко — на уровне внутреннего мыщелка плеча. Для выявления слабости нерва предложен ряд демонстративных приемов.

1. Больному предлагают растягивать кусок бумаги, захватив его обеими руками между II и согнутым I пальцем (тест Деку). При слабости срединного нерва I палец не сгибается (паралич m. flexoris pollicis), а приводится к указательному пальцу сокращением n. adductoris pollicis.
2. При скрещенных пальцах больной не может достаточно ловко вращать один большой палец вокруг другого (симптом мельницы).
3. При сжимании руки в кулак I и II пальцы часто не сгибаются.
4. Больной не может поцарапать стол ногтем II пальца.

Кроме параличей, пареза и атрофии мышц, поражение срединного нерва вызывает также гипестезию кожи на участке, им иннервируемом, а именно на лучевой части ладони и на ладонной поверхности трех с половиной пальцев (I, II, III, половина IV). Заболевания срединного нерва сопровождаются, как правило, сильными болями и резко выраженными вегетативными и трофическими расстройствами.

Срединный нерв нередко поражается при травмах верхней конечности. В области локтевого сгиба срединный нерв может быть поврежден при вливаниях в кубитальную вену. Особенно часто вовлекается в процесс ветвь нерва, идущая к кисти. В мирное время она травмируется при резаных ранах, локализующихся на передней поверхности предплечья, тотчас выше лучезапястного сустава. Эта же ветвь вовлекается в процесс при воспалительных и обменных костно-связочных изменениях кисти, в частности, при профессиональных перенапряжениях ее (синдром запястного канала). Травматическое поражение срединного нерва в этом месте часто осложняется ранением сухожилий, что может существенно затруднить диагностику.

Неврит лучевого нерва (C_5, C_6, C_7, C_8). Вызывает типичное «отвисание кисти и пальцев» — невозможность разогнуть кисть в лучезапястном суставе и пальцы в пястнофаланговых суставах.

Тыл кисти часто представляется несколько припухшим вследствие отечности растянутых сухожилий. Чувствительность в большинстве случаев нарушается мало. Боли и трофические расстройства редки. Разгибание руки в локтевом суставе большей частью сохраняется, так как нерв поражается ниже места отхождения ветви для трехглавой мышцы. Разгибание средних и ногтевых фаланг возможно, так как эта функция обеспечивается локтевым нервом (mm. interossei).

При высоких поражениях лучевого нерва, естественно, наступает также паралич трехглавой мышцы и исчезает рефлекс с сухожилия трицепса, как при «костыльном» параличе, вызываемом давлением костыля на нервный ствол в подмышечной ямке.

Гипестезия отмечается на лучевой половине тыла кисти и на тыльной поверхности двух с половиной пальцев (I, II, лучевая половина III). Повреждение лучевого нерва встречается весьма часто и связано с разнообразными причинами. N. radialis легко подвергается травмам, будучи сравнительно плохо защищен. Чаще всего он поражается в среднем отделе плеча, где нерв переходит с внутренне-задней поверхности плечевой кости на наружно-переднюю.

Так, нерв может пострадать при переломах плечевой кости или вследствие наложения жгута. Повреждение нерва иногда наблюдается при неправильно произведенной инъекции в наружную поверхность плеча. Возможно, впрочем, что причиной таких «инъекционных» (ятрогенных) невритов является аномальное расположение нерва. В этой связи выдвигается даже предложение отказаться от инъекций в плечо, используя для подкожного введения лекарств только наружную поверхность бедра.

К травматическим параличам относится и так называемый «сонный» паралич кисти, вызываемый сдавлением лучевого нерва во время сна, когда субъект спит на твердом, положив руку под голову или под туловище. Возникновению паралича лучевого нерва при указанных условиях способствует патологическая глубина сна, нередко связанная с опьянением, а иногда с большой усталостью. Некоторую роль могут здесь, по-видимому, играть различные общие факторы, ослабляющие организм. Однако не только травмы, но и всякие другие вредности также часто вызывают изолированные параличи лучевого нерва. N. radialis — наиболее часто поражаемый нерв из всех нервов конечностей. Прогноз при параличах n. radialis зависит от этиологии и тяжести процесса. Невриты от сдавления (в частности, «костыльные» и «сонные») обычно заканчиваются полным выздоровлением.

Неврит локтевого нерва (C_7, C_8). Вызывает типичное положение кисти в виде «когтистой», или «птичьей», лапы (main en griffe, по терминологии французских авторов). При этом основные фаланги пальцев резко разогнуты (функция n. radialis), средние же согнуты (функция n. mediani), мизинец отведен.

Больной не может согнуть основные фаланги пальцев, развести или, наоборот, свести пальцы, согнуть концевые фаланги, особенно IV и V пальцев, привести I палец к II, привести V палец к IV. «Когтистое» положение руки особенно заметно при попытке развести пальцы. Сгибание кисти нарушается мало, так как оно обеспечивается главным образом срединным нервом. Мелкие мышцы кисти — межкостные, червеобразные и hypothenar — подвергаются дегенеративной атрофии. Thenar также худеет вследствие атрофии n. abductoris pollicis. Чувствительность понижается в области кожи, иннервируемой локтевым нервом, т.е. на ульнарной поверхности кисти, коже V и ульнарной стороне IV пальца ($1^1/_2$ пальца) на ладонной поверхности, в области $2^1/_2$ пальцев (V, IV, половина III) на тыльной поверхности.

Возникновение характерной для поражения локтевого нерва «птичьей лапы» зависит от паралича мышц, иннервируемых n. ulnaris, с одной стороны, и от преобладания тонуса их антагонистов, иннервируемых лучевым и срединным нервами, — с другой. Изолированные параличи n. ulnaris распознаются легко. Гораздо труднее диагностировать поражение локтевого нерва в тех случаях, когда в процесс вовлечен и n. medianus, так как при подобном сочетании «птичьей лапы» не образуется. Легкие парезы локтевого нерва могут быть выявлены при помощи ряда приемов.

1. Тест Фромана. Больному предлагают растягивать обеими руками кусок бумаги, как это делается в пробе Деку для срединного нерва. При

параличе локтевого нерва I палец на больной стороне компенсаторно сгибается благодаря функции длинного сгибателя этого пальца, иннервируемого n. medianus, при слабости мышцы, приводящей I палец (n. ulnaris).

2. Т е с т П и т р а. Положив руку ладонью на стол, больной не может привести последние два пальца к средней линии (слабость mm. interossei).
3. Больной не в состоянии поцарапать стол ногтем мизинца.
4. Последние два пальца плохо сгибаются при сжимании руки в кулак.

Локтевой нерв поражается при ранениях в области sulcus bicipitalis interni на плече и в sulcus n. ulnaris — на задней поверхности медиального мыщелка плечевой кости. Иногда у истощенных, ослабленных людей паралич n. ulnaris развивается вследствие травматизации нерва при длительном облокачивании. Переломы в области локтевого сустава, ведущие к деформации сустава, могут осложняться поражением нерва.

В частности, под названием прогрессирующей ульнарной нейропатии описывается нарастающая атрофия кисти с нарушением чувствительности по ее ульнарному краю как следствие медленного сдавления n. ulnaris в кубитальном канале. Локтевой нерв может повреждаться при неудачных попытках вливаний в кубитальную вену.

Профессиональный неврит локтевого нерва возникает у лиц, которым приходится по роду их профессии подолгу опираться локтем о твердую подстилку (телефонистки, счетные, канцелярские работники и чертежники и др.).

Профессиональный характер может носить и поражение глубокой мышечной ветви n. ulnaris на кисти. Поскольку чувствительная ветвь к коже кисти отходит от ствола нерва еще на предплечье, подобное повреждение глубокой ветви проявляется изолированным атрофическим парезом без дефектов чувствительности. Причиной поражения локтевого нерва часто являются переломы костей в нижних отделах предплечья и заболевания лучезапястного сустава.

Выраженность атрофических явлений при неврите локтевого нерва нередко дает повод к ошибочному предположению о тяжелых заболеваниях спинного мозга — сирингомиелии, бокового амиотрофического склероза, опухоли спинного мозга и т.п.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВОВ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Поражение пояснично-крестцового сплетения. Поражение всего сплетения встречается крайне редко.

Э т и о л о г и я. Параличи пояснично-крестцового сплетения возникают у рожениц при трудных родах в связи с прижатием сплетения головкой плода.

Новообразования, исходящие из костей таза или из внутренних органов брюшной полости, как и воспалительные процессы, возникшие в тазовой брюшине или клетчатке, способны вызвать вторичный плексит, истинная природа которого иногда распознается с большим трудом.

К л и н и к а. Поражение всего сплетения обусловливает полный вялый паралич стопы, паралич голени, аддукторов бедра и расстройство чувствитель-

ности в области кожи, иннервируемой стволами, выходящими из сплетения. Наблюдаются значительные боли, иррадиирующие в ногу. Повреждение в родах ограничивается обычно сдавливанием truncus lumbosacralis: паралич разгибателей стопы при минимальном дефекте чувствительности в зоне, соответствующей корешку.

Неврит бедренного нерва (L_2, L_3, L_5). При этом невозможно разгибание ноги в коленном суставе. Резко ослаблено сгибание бедра. Отмечаются атрофия четырехглавой мышцы, отсутствие коленного рефлекса, гипестезия кожи передней поверхности бедра и внутренней поверхности голени. Наблюдается болезненность при надавливании на нерв в области верхней трети бедра, под паховой складкой, при давлении мышц передней поверхности бедра. Спонтанные боли иногда весьма интенсивны. Больные с невритом n. femoralis свободно стоят и ходят, но испытывают большие затруднения при спуске и подъеме по лестнице.

Неврит бедренного нерва встречается редко. Поражение вызывается травмой, опухолями и гнойниками в полости таза. Особенно важно иметь в виду возможность натечного абсцесса в области m. psoatis. Токсический неврит бедренного нерва обычно связан с диабетом. Большинство случаев, диагностировавшихся раньше как первичный неврит бедренного нерва, на самом деле является следствием грыжи диска, сдавливающей корешок L_4.

Сравнительно нередко встречаются изолированные невриты n. cutanei femoris lateralis ($L_{2,\,3}$), дающие клиническую картину, описанную В.К. Ротом (1895) под названием meralgia paraesthetica (от греч. meros — бедро).

Болезнь эта характеризуется приступами болей и парестезии в области наружной поверхности бедра. Боли заметно усиливаются при стоянии и ходьбе, но могут совершенно отсутствовать при лежании. Еще чаще, чем боли, больные испытывают парестезии в форме онемения, покалывания, жжения. Объективно констатируется небольшая гипестезия кожи в области, иннервируемой данным нервом. Чаще встречаются у пожилых людей с нарушением обмена веществ. Нерв может быть поражен также вследствие длительного прижатия его около spina ossisilii anterior superior корсетом, бандажом или поясом.

Иногда meralgia paraesthetica возникает у молодых женщин во время беременности, исчезает после родов.

Подобно бедренной и седалищной невралгии, боли в проекции n. cutaneus femoris lateralis могут вызываться грыжами поясничных дисков. Однако грыжи верхних поясничных дисков встречаются очень редко.

Предполагается, что по крайней мере в части случаев причиной болезни Рота является сдавление наружного нерва бедра под lig. inguinale. Рассечение этой связки в подобных случаях, по некоторым сообщениям, приносит значительное облегчение.

Неврит седалищного нерва и его ветвей ($L_{4,\,5}$; $S_{1,\,2,\,3}$). Полный перерыв седалищного нерва вызывает паралич стопы и пальцев, утрату ахиллова и подошвенного рефлекса, резкое ослабление сгибания ноги в коленном суставе, анестезию кожи в области, иннервируемой пораженным нервом, и значительные вегетативные нарушения.

Как и в случае плечевого и бедренного невритов, в настоящее время сомнительно существование истинного неврита седалищного нерва, исключая его поражение при полиневрите. Подавляющее большинство ишиалгий, невралгий седалищного нерва и т.п. обусловлены дискогенной компрессией корешков L_5 и S_1.

Изолированное поражение седалищного нерва является уделом травм и редко встречающихся опухолей его. Особый вариант травматического повреждения седалищного нерва — «инъекционный» неврит, особенно часто возникающий при внутримышечных инъекциях реопирина (пиробутола). Седалищный нерв может быть компримирован у выхода из таза за счет контрактуры грушевидной мышцы. Полагают, что указанная контрактура чаще всего является следствием ирритации пояснично-крестцовых корешков на почве дископатий (Попелянский Я.Ю., 1969). Повреждение нерва наблюдается также при опухолях, локализующихся в тазу, и при переломах костей таза. Много чаще, чем общий паралич седалищного нерва, наблюдаются изолированные поражения его ветвей — малоберцового и большеберцового нервов. Седалищный нерв в области подколенной ямки или несколько выше распадается на две основные ветви: n. peroneus communis и n. tibialis.

Неврит малоберцового нерва. Вызывает характерное свисание стопы, делает невозможным разгибание стопы и пальцев. Больной не может стать на пятку, отвести стопу, поднять ее наружный край. Мышцы передней поверхности голени атрофируются. Вследствие преобладающего действия мыщц-антагонистов может развиться контрактура в форме pes equinus или equino-varus. Гипестезия охватывает наружную поверхность голени, тыл стопы, внутренние поверхности I и II пальцев. Болевые ощущения при неврите малоберцового нерва обычно выражены умеренно. Вегетативно-трофические расстройства незначительны.

Малоберцовый нерв наиболее ранимый из всех нервных стволов нижних конечностей. Он очень чувствителен к травмам и сравнительно легко дает травматические невриты тогда, когда лежащий по соседству большеберцовый нерв полностью сохраняет свою функцию. Даже в тех случаях, когда травма действует на общий ствол седалищного нерва выше места деления его на большеберцовый и малоберцовый нервы, могут пострадать избирательно или преимущественно перонеальные волокна.

Паралич n. peronei может вызываться огнестрельным ранением нерва на протяжении голени, в области подколенной ямки и выше нее. Необходимо учитывать возможность деления седалищного нерва на его главные ветви много выше подколенной ямки. Вывих в коленном суставе, вправление вывиха в тазобедренном суставе также могут вызвать паралич малоберцового нерва. У лиц, ослабленных перенесенной болезнью или какими-нибудь другими истощающими факторами, к невриту n. peronei может повести даже такая незаметная травма, как давление на нерв при сидении, закинув ногу на ногу.

У некоторых лиц отмечается фамильная склонность к преходящим парезам малоберцового нерва при незначительных травмах. Обычно у них наблюдается аналогичная ранимость лучевого и локтевого нервов.

При полинейропатиях, связанных с общими инфекциями и системными заболеваниями, а также при интоксикациях алкоголем, свинцом, мышьяком, преимущественно вовлекается в процесс n. peroneus.

Паретические и чувствительные расстройства в области малоберцового нерва, медленно развивающиеся, должны навести на мысль о возможном сдавлении нерва где-нибудь на периферии или, еще чаще, зависят от сдавления пояснично-крестцового сплетения в тазу растущей опухолью.

Неврит большеберцового нерва. Делает невозможным сгибание стопы в сторону подошвы, сгибание пальцев ноги. Стопа разогнута к тылу. Больной не может стоять на носке соответствующей ноги. Мышцы задней поверхности голени атрофированы. Ахиллов рефлекс утрачен. Стопа повернута кнаружи. Супинация ее невозможна. Пальцы в когтеобразном положении (pied en griffe). Произвольное сведение и разведение пальцев отсутствуют. Наблюдается гипестезия подошвы и задней поверхности голени.

Невриты большеберцового нерва обычно вызывают интенсивные боли. Вегетативно-трофические нарушения резко выражены. Вторичная контрактура в форме pes calcaneus или pes valgus. Повреждение большеберцового нерва обычно является следствием проникающих ранений кости.

ПОРАЖЕНИЕ КРАНИАЛЬНЫХ НЕРВОВ

Неврит лицевого нерва. С и м п т о м а т о л о г и я. Неврит лицевого нерва вызывает паралич или парез мимической мускулатуры соответствующей половины лица. Складки кожи лба сглажены, глазная щель на стороне процесса шире, чем на здоровой, носогубная складка также сглажена, угол рта стоит ниже, рот перекошен в здоровую сторону. При попытке наморщить лоб на парализованной половине никаких складок не образуется, поднимание брови невозможно; глаз не закрывается вследствие паралича m. orbicularis oculi (lagophtalmus paralyticus — заячий глаз). Больной не может наморщить нос на больной стороне, оскалить зубы. Угол рта неподвижен. При открывании рта на стороне процесса образуется более острый угол, чем на здоровой. Больной не может свистнуть, задуть пламя спички. При еде пища застревает между щекой и десной больной стороны. Когда больной смотрит кверху, глаз на пораженной стороне как бы поднимается выше, чем на здоровой; здесь образуется более широкая полоска склеры между нижним веком и роговицей (симптом Негро). Произвести смыкание глазной щели больному не удается; при попытке к этому глазное яблоко (на стороне паралича) отходит кверху и кнаружи — симптом Белла. Надбровный рефлекс, состоящий в сокращении нижнего века при постукивании молоточком по внутреннему отделу надглазничной области, утрачивается или резко ослабляется. Отмечается повышенное слезотечение, объясняющееся раздражением постоянно открытого глаза, а также тем, что вследствие паралича нижнего века слезы не попадают в слезно-носовой канал.

В мышцах, иннервируемых лицевым нервом, констатируется полная или частичная реакция перерождения.

Расстройства чувствительности обычно не наблюдается. Но встречаются изредка невриты лицевого нерва, при которых отмечаются и парестезии, и небольшая гипестезия.

Паралич или парез мимической мускулатуры, зависящий от поражения лицевого нерва (периферический паралич), надо отличать от центрального пареза мимических мышц в связи с выключением волокон пирамидного пути, идущих к ядру n. facialis. Такой центральный, надъядерный (супрануклеарный) паралич обычно имеется при гемиплегиях после мозгового удара.

Центральный паралич мимической мускулатуры не вызывает угасания надбровного рефлекса. Кроме того, процессы, локализующиеся супрануклеарно, на путях, идущих к ядру n. facialis, вызывают паралич или парез только нижней группы мимических мышц, окружающих ротовое отверстие; мышцы лба и глаза при этом или совсем не страдают, или обнаруживают только незначительную слабость. Периферический паралич, наоборот, поражает более или менее равномерно мышцы всей половины лица. Указанная особенность, характеризующая центральный паралич мимической мускулатуры, объясняется тем, что часть ядра n. facialis, связанная с верхней и средней ветвями его, получает двустороннюю корковую иннервацию; другая же часть ядра, отдающая волокна для нижней ветви лицевого нерва, получает импульсы только от одного, противоположного, полушария.

Р а с п о з н а в а н и е м е с т а п о р а ж е н и я н е р в а. Периферический паралич мимической мускулатуры может зависеть от поражения ядра лицевого нерва в мозговом стволе или же самого нерва на протяжении от места выхода его из мозга до pes anserinus major. Клиника установила ряд важных симптомов, позволяющих уточнить место поражения нерва.

Ядро лицевого нерва поражается обычно вместе с корешком отводящего, волокна которого проходят в мосту вблизи ядра лицевого нерва. Кроме того, поражение ядра n. facialis часто сочетается с поражением волокон пирамидного пучка, что дает клинический синдром перекрестной гемиплегии — hemiplegia alternans facialis (или abducento-facialis).

На основании мозга корешок лицевого нерва лежит рядом с корешком слухового нерва. При патологических процессах в этой области (опухоли мостомозжечкового угла, менингит основания мозга, трещины основания черепа и др.) симптомы со стороны лицевого нерва сочетаются с явлениями со стороны n. acustici.

«Высокие» поражения лицевого нерва характеризуются, помимо этого, понижением или полной утратой слезотечения из соответствующего глаза, так как ствол лицевого нерва на основании мозга содержит и слезоотделительные волокна. Эти секреторные волокна покидают лицевой нерв только в области коленчатого узла лицевого нерва (ganglion geniculi n. facialis, расположенного в височной кости, у первого колена фаллопиева канала). Процессы в лицевом нерве ниже ganglion geniculi, т.е. вне полости черепа, вызывают, как правило, повышенное слезотечение, так как при подобной локализации неврита слезоотделительные волокна не страдают, а постоянное раздражение глаза, плохо прикрываемого веками, вызывает усиленную секрецию слезных желез.

Поражение n. facialis в области canalis facialis наряду с параличом мимической мускулатуры вызывает расстройство вкуса на передних двух третях языка, так как на участке между ganglion geniculi и местом вступления в нерв волокон chordae tympani лицевой нерв содержит вкусовые волокна для соответствующей половины языка. Волокна эти принадлежат n. lingualis, являющемуся веточкой от третьей ветви тройничного нерва. Они только проходят известный участок своего пути вместе с лицевым нервом. Покидают они n. facialis в месте отхождения n. petrosus major (PNA).

Neuritis n. facialis в канале лицевого нерва височной кости, выше места отхождения ветви к m. stapedius, также сопровождается расстройством вкуса, но, кроме этого, у больного отмечается явление, известное под названием hyperacusis — повышение чувствительности к низким звукам и примесь к ним шумов.

Поражение лицевого нерва после выхода его из foramen stylomastoideum вызывает только паралич мимической мускулатуры одной половины лица без расстройства вкуса и слуха.

Этиология и патогенез. Неврит лицевого нерва чаще всего вызывается воздействием охлаждения или инфекции. Этот так называемый идиопатический, ишемический или простудный паралич лицевого нерва (паралич Белла) развивается остро. Нередко его развитию предшествуют боли, локализующиеся в области околоушной железы, сосцевидного отростка или затылка. На долю паралича Белла приходится $^{2}/_{3}$ всех случаев невритов лицевого нерва.

Второе по частоте место занимает неврит, связанный с процессами в среднем ухе, — отогенный неврит лицевого нерва.

При травмах черепа, особенно вызвавших трещину основания черепа, часто возникает паралич n. facialis, сочетающийся с поражением отводящего и слухового нерва. Особую форму поражения лицевого нерва предствляет его страдание при herpes zoster oticum.

Симптоматический неврит лицевого нерва наблюдается также при опухолях мостомозжечкового угла и базальном менингите. Лицевой нерв может пострадать непосредственно при операциях на сосцевидном отростке по поводу мастоидита, при кариесе височной кости, при операциях на околоушной железе по поводу паротита.

Как и при других формах невропатий определенную роль в развитии неврита лицевого нерва могут играть аллергические моменты. Так, двусторонний паралич лицевого нерва (diplegia facialis) относительно нередко возникает при первичном полирадикулоневрите Гийена—Барре.

Изредка встречающийся рецидивирующий паралич лицевого нерва может быть обусловлен саркоидозом. Однако чаще в этих случаях имеет место банальный паралич Белла. В пользу саркоидоза обычно свидетельствуют сопутствующие параличу плотная инфильтрация околоушных желез, иридоциклит и легкая лихорадка (увеопаротидный синдром Хеерфордта).

В современной литературе «простудный» неврит лицевого нерва рассматривается как ишемический неврит. Недостаточность кровообращения в стволе нерва связывают со спазмом в системе наружной сонной артерии. В ответ на спазм возникают отек нерва и ущемление его в фаллопиевом канале.

В качестве причин спазма указываются охлаждение, инфекции, аллергические реакции.

Гистологические исследования во время декомпрессии фаллопиева канала по поводу паралича Белла не обнаруживают воспалительных явлений в нерве и в его оболочках (Кеттел, 1959). Хорошей иллюстрацией сосудисто-компрессионной концепции паралича Белла служат нередкие случаи периферического паралича лицевого нерва, возникающие на высоте гипертонического криза. Заметим, что в подобных случаях необоснованно предполагается изолированное ишемическое поражение ядра лицевого нерва в варолиевом мосту.

По течению невриты n. facialis делятся на легкие, средней тяжести и тяжелые. Интенсивность процесса определяют по выраженности клинических симптомов и особенно по данным электрофизиологических исследований. Среди последних наибольшее значение имеют электромиография, определение скорости проведения по нерву и классическая электродиагностика.

Неблагоприятным признаком служит отсутствие на электромиограмме через 3 нед. от начала болезни потенциалов действия и наличие фибрилляций. В равной мере в пользу тяжелого повреждения нерва указывает обнаружение в это время полной реакции перерождения.

Большинство случаев простудного неврита заканчивается полным излечением (в среднем у 6–7 из каждых 10 больных). Нередко встречается также выздоровление с дефектом (примерно у 2 из 10 больных).

Тяжелый неврит лицевого нерва может оставить после себя более или менее значительный парез мимической мускулатуры. В некоторых случаях развивается контрактура парализованных мышц. На стороне пареза складки лба выражены резче, глазная щель уже, носогубная складка глубже. При беглом осмотре можно принять больную сторону за здоровую и наоборот. Однако достаточно попросить больного улыбнуться, чтобы выяснить, что именно сторона контрактуры менее подвижна. Патогенез этой контрактуры не ясен. Попытка объяснить ее возникновение только длительной электротерапией несостоятельна: контрактура может наступить и у лиц, которым никогда не проводились электропроцедуры.

В качестве остаточных явлений могут наблюдаться тикообразные подергивания пораженной половины лица, а иногда и развернутая картина лицевого гемиспазма.

У некоторых больных надолго или даже навсегда остаются слезотечение из соответствующего глаза, расстройство вкуса, ощущение одеревенения или припухлости лица, местный гипергидроз.

В качестве осложнения может наблюдаться конъюнктивит и кератит вследствие постоянного раздражения пылью и воздухом плохо закрывающегося и немигающего глаза, поэтому необходимо с самого начала болезни следить за глазом.

Рекомендуется промывать глаз борной водой, на ночь тщательно закрывать его при помощи повязки с мазью.

Л е ч е н и е. Очень важно выяснить этиологию страдания, установить, имеется ли первичный или вторичный, симптоматический, неврит. Каждого больного с параличом лицевого нерва необходимо подвергнуть отологическому

исследованию и, если будут обнаружены какие-нибудь изменения среднего уха, провести соответствующее лечение. Первичный неврит лицевого нерва требует применения прежде всего ацетилсалициловой кислоты или амидопирина. Широко применяются в острой стадии АКТГ и кортикостероиды, учитывая их дегидратирующий и противоаллергический эффект. Показаны антигистаминные препараты (димедрол, супрастин, диазолин) и антихолинэстеразные средства (прозерин, оксазил). Назначают инъекции никотиновой кислоты, учитывая ее выраженное сосудорасширяющее действие. Решающую роль в генезе первичного «простудного» неврита лицевого нерва (паралича Белла) играет механический фактор — ущемление отечного ствола нерва в области for. stylomastoideum. В этой связи предлагается хирургическое вмешательство в виде декомпрессии этого участка канала лицевого нерва. Однако очевидный успех консервативной терапии в большинстве случаев побуждает, естественно, воздерживаться от операции до выяснения эффективности консервативных мер. А в то же время вмешательство наиболее обоснованно именно в первые дни болезни, до развития дегенеративных изменений в нерве. Вопрос этот остается предметом дискуссии (Шустер М.А., 1968). Возможно, что по мере совершенствования методов электрофизиологического исследования, будут найдены надежные критерии, которые позволят уже в первые дни болезни оценить тяжесть повреждения нерва и вероятный прогноз. Тем самым были бы выработаны показания для раннего оперативного вмешательства.

Физиотерапевтическое лечение складывается из прогревания больной половины лица, причем греть следует не только лицо, но и область сосцевидного отростка и затылок, делают согревающие компрессы. Важнейшей процедурой является массаж пораженной половины лица.

Из электропроцедур назначаются диатермия лица, УВЧ, менее показана стабильная гальванизация слабыми токами, а также электрофорез йодида калия, хлорида кальция или салицилата натрия. В качестве активного электрода пользуются маской Бергонье. В упорных случаях применяют грязелечение, озокерит.

Неврит глазодвигательного нерва. Наблюдается реже, чем неврит лицевого нерва, но все же достаточно часто.

К л и н и к а. Опущение верхнего века (ptosis), невозможность повернуть соответствующий глаз кверху и кнутри, резкое ограничение движения глаза книзу; поворот книзу все же частично осуществляется за счет деятельности m. obliqui superioris, иннервируемого n. trochlearis; глаз отведен кнаружи — strabismus divergens (расходящееся косоглазие вследствие превалирования m. recti externi, иннервируемого n. abducens); двоение, мидриаз, отсутствие реакции зрачка на свет и на конвергенцию, паралич аккомодации, вызывающий невозможность видеть вблизи. Нередко встречаются частичные параличи глазодвигательного нерва, вызывающие только птоз или только затруднение движения глаза кнутри и т.п.

Э т и о л о г и я. Причиной неврита глазодвигательного нерва может быть диабет. Изолированное поражение волокон, идущих к m. ciliaris, характерно для дифтерии. Частой причиной изолированного паралича глазодвигательного нерва в прежние годы являлся сифилис.

В настоящее время среди причин острого паралича III нерва первое место занимают мешотчатые аневризмы супраклиновидной части сонной артерии и задней соединительной артерии. Нерв может поражаться при опухолях средней черепной ямки (менингиомы, саркомы, метастазы рака). «Ограниченный базальный менингит», с которым охотно связывали изолированные параличи глазодвигательного нерва, за исключением очень редких теперь случаев гуммозного процесса, как правило, является диагностической ошибкой. На самом деле здесь имеет место либо аневризма, либо базальная опухоль.

Неврит блоковидного нерва. Вызывает только небольшое затруднение движения глазного яблока книзу и кнаружи, легкое сходящееся косоглазие при взгляде книзу, двоение в нижней части поля зрения. Характерно двоение в глазах, когда больной смотрит себе под ноги, например, когда он спускается по лестнице. Изолированные односторонние параличи блоковидного нерва встречаются крайне редко. Обычно этот нерв вовлекается в процесс вместе с глазодвигательным нервом.

Причины паралича n. trochlearis те же, что и причины поражения n. oculomotorii.

Неврит отводящего нерва. Вызывает отклонение глазного яблока кнутри (strabismus convergens), двоение, усиливающееся при направлении взгляда обоих глаз в сторону пораженного нерва, невозможность отвести пострадавший глаз кнаружи.

Отводящий нерв поражается часто при многих органических заболеваниях центральной нервной системы; табесе, сифилисе нервной системы, различных менингитах, энцефалитах, мозговой водянке, множественном склерозе, расстройствах кровообращения головного мозга и др. Отводящий нерв является самым ранимым из всех двигательных нервов глаза.

Изолированный паралич отводящего нерва может возникнуть при диабете, черепно-мозговой травме, процессах в орбите. Очень редко встречаются первичные «ревматические» невриты отводящего нерва. У пожилых людей изредка наблюдается ишемический неврит отводящего нерва.

Рецидивирующие невриты двигательных нервов глаза. Встречаются довольно редко в качестве проявлений о ф т а л ь м о п л е г и ч е с к о й м и г р е н и, т.е. приступов боли в одной половине головы, сопровождающихся временным расстройством движения глаза. Большей частью страдает глазодвигательный, гораздо реже — отводящий нерв. Приступы головной боли при этой форме мигрени обычно более продолжительны, чем при простой мигрени. Параличи развиваются внезапно на высоте приступа. Они могут пройти по окончании его, но нередко сохраняются многие часы и даже дни, когда никаких других типичных признаков мигрени (головная боль, рвота) уже нет.

Уровень поражения и характер его при офтальмоплегической мигрени неясны. Ангиография обнаруживает аневризмы лишь у небольшого числа подобных больных. Случаи рецидивирующего паралича глазодвигательного нерва, обусловленные мешотчатой аневризмой, отличаются от собственно офтальмоплегической мигрени тем, что повреждение III нерва, вызванное аневризмой, полностью в межприступном периоде не восстанавливается.

Неврит блуждающего нерва. Вызывает свисание дужек мягкого нёба и неподвижность их при фонации, а также неподвижность одноименной голосовой связки, расстройство глотания и фонации (при глотании больной поперхивается, жидкая пища попадает в нос, голос с носовым оттенком). Невриты блуждающего нерва чаще всего наблюдаются при дифтерийном полиневрите. Отдельные ветви нерва нередко поражаются при различных местных процессах: прижатие n. laryngei inferioris (s. n. recurrens) опухолью средостения, аневризмой аорты, повреждение нерва опухолью шейных лимфатических узлов, травма его при операциях по поводу зоба и пр. В $^1/_3$ случаев причина паралича возвратного нерва остается неясной.

Неврит добавочного нерва. Наблюдается редко. Вызывается он обычно случайной хирургической травмой во время операции по поводу туберкулеза шейных лимфатических узлов. При параличе n. accessorii Willisii, вызванном травмой нерва во время операции, страдает только функция m. trapezii (поднимание плеча), функция же m. sternocleidomastoidei не расстраивается, так как эта мышца иннервируется веточкой XI нерва, отходящей от него тотчас по выходе нерва на основании черепа, т.е. выше места травмы.

Неврит добавочного нерва может быть связан с процессами, сдавливающими спинной мозг в верхнешейном отделе, — с кариесом позвоночника, пахименингитом, опухолями спинного мозга.

Неврит подъязычного нерва. Вызывает атрофию соответствующей половины языка. При высовывании изо рта язык отклоняется в больную сторону. В мышцах пораженной стороны обнаруживается реакция перерождения. Паралич одного подъязычного нерва не отражается ни на речи, ни на жевании, ни на глотании и часто бывает случайной находкой при неврологическом обследовании больного.

Ствол подъязычного нерва может быть поражен вместе с другими нервами при опухолях основания черепа, при базилярных менингитах и очень редко при церебральном полиневрите.

Гемиспазм лица (hemispasmus facialis). Лицевой гемиспазм характеризуется кратковременными приступами неритмичных, сильных клонических судорог в области иннервации одного лицевого нерва.

К л и н и к а. Приступ возникает без видимой причины. Начинается он мелкими подергиваниями в мышцах лица. Раньше других судорога захватывает круговую мышцу глаза, затем — мышцы, приводящие в движение бровь, скуловую, мышцы носа, подбородка и кожную мышцу шеи. Амплитуда судорог постепенно нарастает, на высоте приступа клонические подергивания нередко сменяются кратковременным тоническим напряжением мимической мускулатуры, напоминающим картину при раздражении лицевого нерва электрическим током. Судороги могут распространиться и на мышцы, не доступные изолированной произвольной иннервации (например, m. stapedius). Приступ продолжается от нескольких секунд до нескольких минут. Во время особенно тяжелых приступов судороги иногда выходят за пределы иннервации лицевого нерва, распространяясь на язык, трапециевидную и грудино-ключично-сосцевидную мышцы. В некоторых случаях больной воспринимает одним ухом свое-

образный звук, синхронный с судорогами и связанный с сокращением мышцы стремечка. Судорога не сопровождается болью и, как правило, локализуется только на одной стороне. Для лицевого гемиспазма считаются характерными парадоксальные синкинезии: в момент приступа одновременно судорожно сокращаются такие мышцы, которые при произвольных движениях никогда совместно не функционируют, но реагируют синхронным сокращением в ответ на электрическое раздражение общего ствола лицевого нерва (например, мышца, зажмуривающая глаз, и мышца, наморщивающая лоб). Приступы учащаются под влиянием эмоций, холода, утомления. Они совершенно не поддаются воздействию воли, во время сна обычно отсутствуют. Вне приступов гемиспазма каких-либо органических неврологических симптомов не наблюдается.

Болезнь начинается постепенно, большей частью в среднем или пожилом возрасте, и в дальнейшем упорно держится. Частота приступов различна. У некоторых больных они наблюдаются редко — один приступ за много дней, у других ежедневно бывает много приступов. Тяжесть их также бывает различной. Лицевой гемиспазм никогда ничем не осложняется, в частности он никогда не приводит к параличу лицевого нерва.

Этиология. Причины этой сравнительно редкой болезни неизвестны. Женщины болеют ею чаще, чем мужчины. В некоторых случаях лицевой гемиспазм возникает вслед за невритом лицевого нерва. Опубликованы наблюдения, в которых гемиспазм был вызван аневризмой или арахноидитом в области мостомозжечкового угла.

Диагноз. Лицевой гемиспазм надо отличать от контрактуры мышц одной половины лица после перенесенного паралича лицевого нерва (при которой легко выявляется недостаточность лицевого нерва, изменение электровозбудимости, характерный анамнез), от «болевого тика», осложняющего невралгию тройничного нерва.

Лечение. Показаны седативные и противосудорожные средства, в частности элениум и седуксен. Делались успешные попытки лечить гемиспазм перерезкой соответствующего лицевого нерва или отдельных его ветвей, но на эти операции больные редко соглашаются, так как исчезновение судорог после них сопровождается парезом лицевого нерва; кроме того, приступы могут с течением времени вновь появиться. Это же относится и к алкоголизации лицевого нерва. Сообщалось об успешном лечении гемиспазма путем декомпрессии канала лицевого нерва.

Глава IV
НЕВРАЛГИИ

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Старые авторы рассматривали первичную невралгию как функциональное заболевание, при котором нет никаких органических изменений в нервной ткани, резко противопоставляя ее невриту. В настоящее время этот взгляд признан

неправильным. Принципиальной разницы между невралгией и невритом нет. Разница только количественная. При невралгиях находят в чувствительном нерве, в соответствующих узлах или в задних корешках изменения, аналогичные патологоанатомическим изменениям при неврите, но только менее выраженные.

Невралгии вызываются теми же факторами, что и невриты.

ФОРМЫ НЕВРАЛГИИ

Наибольшее практическое значение имеют невралгии тройничного нерва и некоторые другие формы болей в лице (prosopalgia, от греч. prosopon — лицо), а также затылочная невралгия.

Невралгия тройничного нерва — наиболее типичная форма невралгии. К л и н и к а. Neuralgia n. trigemini характеризуется приступами острой боли в одной половине лица, причем в начале страдания болевые ощущения нередко ограничиваются одной ветвью нерва, позже приступы захватывают всю половину лица, начинаясь каждый раз с одного и того же участка. Во время приступа соответствующая половина лица часто краснеет. Наблюдаются также слезотечение из одноименного глаза, саливация, иногда гиперсекреция слизистой оболочки носа, реже тикозные подергивания в мышцах лица («болевой тик») или спазмы мышц соответствующей половины лица. Длительность приступа — от нескольких секунд до 1–2 мин. Во время приступа боль обычно иррадиирует в область затылка, шеи, в руку, а иногда даже в грудь.

Приступ возникает спонтанно или же под влиянием легкого прикосновения к коже, к слизистой оболочке щеки, а также при утомлении, волнении. Особенно часто приступ боли возникает при жевании твердой пищи и при громкой речи. Больные с тяжелой невралгией тройничного нерва часто худеют от того, что мало едят из-за боязни приступа. Интенсивность боли во время приступа может быть различной. В одних случаях она настолько незначительна, что не отражается ни на общем состоянии больного, ни на его работоспособности; в других случаях боли настолько невыносимы, что даже терпеливые люди теряют самообладание.

Во время приступа больные часто принимают своеобразные «защитные позы», прибегают к различным манипуляциям, будто бы несколько облегчающим боль; растирают то или иное место лица пальцем, задерживают дыхание или, наоборот, усиленно дышат и т.д.

Болевые точки обнаруживаются в области foramen supraorbitale — у верхне-внутреннего края глазницы, foramen infraorbitale — под глазницей и foramen mentale — у переднего конца нижней челюсти. В промежутках между приступами болей может совершенно не быть. Во многих случаях, однако, и вне приступов держатся тупые боли. Во время приступа часто констатируется гиперестезия кожи соответствующей половины лица. Вне приступа объективных расстройств чувствительности не бывает.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з первичной невралгии тройничного нерва неясны. Определенную роль, очевидно, играет атеросклероз, поскольку болезнь

возникает, как правило, у лиц среднего и пожилого возраста. В отдельных случаях устанавливается связь невралгии с малярией или диабетом. Иногда тригеминальные боли возникают у больных, страдающих рассеянным склерозом. Особую разновидность составляет постгерпетическая невралгия. Боли в лице могут быть вызваны и спинальными поражениями, повреждающими нижние отделы нисходящего ядра n. trigemini.

Протекает невралгия различно. Чаще встречаются легкие случаи. Возникнув после острой инфекции, невралгия проявляется приступами умеренной интенсивности, периодически повторяющимися на протяжении нескольких недель или месяцев, а затем излечивается бесследно. В тяжелых случаях болезнь может тянуться многие годы, то несколько улучшаясь, то снова обостряясь. Приступы повторяются все чаще, длительность их нарастает, в промежутках между приступами держатся интенсивные боли. Болевые приступы осложняются выраженными сосудистыми и секреторными нарушениями, иногда отеком пораженной половины лица. Нередко встречаются больные, у которых невралгические явления касаются только одной ветви нерва — чаще верхней. Невралгия тройничного нерва обладает склонностью рецидивировать. Начинается болезнь обычно в возрасте между 40 и 60 годами.

Д и а г н о з. Диагностика невралгии n. trigemini нетрудна. Боли в лице могут вызываться артритом нижнечелюстного сустава, встречающимся редко, и острыми синуситами — страданиями добавочных полостей носа — гайморовой и лобной пазух. Синуситы наблюдаются часто, они сопутствуют насморку. Усиление болей при поражениях пазух всегда связано с обострением ринита. Боли лишены ясной пароксизмальности и носят иной характер, чем при невралгии. Отсутствует типичная иррадиация. Нет характерных болевых точек. Болезненно надавливание на всю область пораженной пазухи. Часто констатируется значительная отечность тканей лица в области больного синуса. Повышение температуры и ускоренная РОЭ говорят скорее о процессе в пазухах, чем о невралгии.

Отличие невралгии тройничного нерва от неврита базируется на следующих признаках. Боли при неврите носят постоянный характер. Имеются объективные нарушения чувствительности, могут быть констатированы и двигательные расстройства — паралич или парез жевательной мускулатуры, атрофия ее, изменение электровозбудимости. Снижен или отсутствует роговичный рефлекс.

Гораздо труднее решить вопрос о природе невралгии, дифференцировать первичную невралгию от симптоматической и установить ее этиологию. Симптоматическая невралгия тройничного нерва может вызываться опухолью головного мозга, локализующейся в задней или средней черепной ямке, базилярным менингитом, кариесом костей, с которыми соприкасаются ветви нерва (особенно клиновидной кости). Иногда невралгия n. trigemini носит «рефлекторный» характер и связана с заболеванием зубов (кариес, пульпит, киста, опухоль корня зуба), добавочных полостей носа. В каждом случае стойкой невралгии необходимо поэтому подробно обследовать больного, произвести рентгенографию основания черепа и челюстей, тщательный осмотр зубов, полости рта, носа и его добавочных пазух.

Невралгия n. opthalmici может наблюдаться при аномалиях рефракции, ирите, глаукоме. В таких случаях боли обычно усиливаются при чтении и напряжении зрения.

Гриппозная или простудная невралгия тройничного нерва развивается во время основной болезни, на высоте ее или вскоре после ликвидации общих симптомов заболевания. Она часто ограничивается одной или двумя ветвями нерва. Течение большей частью легкое или умеренной тяжести.

Сифилитическая этиология подтверждается положительными серологическими реакциями, данными исследования ликвора, анамнестическими указаниями, наличием зрачковых расстройств и успехом противосифилитического лечения.

Л е ч е н и е. Симптоматическая невралгия тройничного нерва требует лечения основного страдания: коррекции неправильной рефракции глаза, удаления больного зуба, операции по поводу опухоли мозга, лечения менингита, табеса и т.д. При первичных невралгиях начинают с назначения антиневралгических средств: салицилатов, амидопирина, анальгина. Применяются тепловые процедуры: синий свет, мешочки с нагретыми отрубями, песком, согревающий компресс.

При сифилисе проводят энергичное противосифилитическое лечение. Диабетическая форма невралгии требует диетического лечения.

При любой невралгии тройничного нерва рекомендуют прикладывать раствор или мазь из кокаина на среднюю носовую раковину.

Из физиотерапевтических средств показаны теплый воздушный душ, стабильная гальванизация при помощи маски Бергонье, местная дарсонвализация, диатермия, грязелечение, озокерит, парафин. Минеральные ванны (серные, радоновые) особенно целесообразны при токсических и обменных невралгиях.

Электрофорез с аконитином, кокаином, хинином, сульфатом магния, эритемы УФЛ, УВЧ, рентгеновские лучи.

Если обычное медикаментозное и физиотерапевтическое лечение не помогает, внутрикожно вводят 0,5% раствора новокаина в области болевых точек и спонтанных болей. Можно сделать 10–20 инъекций сразу, вводя при каждом уколе 0,5–1 мл раствора. На месте инъекции образуется возвышение, свидетельствующее о том, что раствор действительно введен в толщу кожи, а не в подкожную клетчатку. Впрыскивания можно повторять много раз.

Встречаются, к сожалению нередко, невралгии тройничного нерва, при которых все обычные средства лечения оказываются бессильными. Больной не может избавиться от частых мучительных приступов, лишается сна, теряет работоспособность. В таких случаях в нерв, вернее в наиболее пораженные ветви тройничного нерва, вводят по 1 мл 80% спирта с новокаином, который добавляют только для того, чтобы сделать вмешательство менее болезненным. Спирт вызывает «химическую перерезку» нерва — некроз его в месте инъекции, вторичное перерождение нерва к периферии от места «перерезки» по закону Валлера. Операция болезненна, но больные на нее охотно соглашаются. Производят ее врачи-стоматологи (чаще), оториноларингологи или общие хирурги, но только в отношении II и III ветвей тройничного нерва. Техника операции

несложна. Она эффективна в большинстве случаев. Боли прекращаются на полгода, год и больший срок. При рецидивах алкоголизацию повторяют.

При самых тяжелых невралгиях тройничного нерва, не уступающих ни систематическому консервативному лечению, ни новокаин-алкогольным инъекциям, приходится решаться на серьезные нейрохирургические вмешательства. В настоящее время в таких случаях делают две радикальные операции: перерезку чувствительного корешка центральнее гассерова узла и операцию бульбарной трактотомии по Шоквисту.

Обе операции технически сложны, опасны и требуют от хирурга большого мастерства. В большинстве случаев жестокой невралгии тройничного нерва после этих операций полностью исчезают мучительные боли. Операция Шоквиста несомненно более опасна, чем перерезка корешка, чаще вызывает серьезные осложнения. Обе операции имеют существенные недостатки, заключающиеся в опасности возникновения различных осложнений во время и после вмешательства, а также в появлении рецидивов. Кроме того, операции эти не всегда выполнимы в связи с топографоанатомическими особенностями, которые могут встретиться у больных.

В настоящее время на первое место в лечении невралгии тройничного нерва вышел тегретол (карбамазепин) — производное дибензазепина, синтезированное в Швейцарии в 1958 г. По своей химической структуре тегретол близок к тофранилу и некоторым другим психотропным средствам.

В 1963 г. тегретол был предложен для лечения эпилепсии. Оказалось, что этот противосудорожный препарат так эффективен при лечении невралгии тройничного нерва (85% отличных и хороших результатов), что он расценивается многими отечественными и зарубежными клиницистами как специфическое средство. Представляет интерес, что на другие болевые синдромы (за исключением невралгии языкоглоточного нерва) тегретол такого влияния не оказывает. Назначают препарат по $^1/_2$ таблетки 2 раза в день (т.е. 200 мг в сутки) во время или после еды. Эффект наступает уже после приема 400–600 мг, т.е. на 3–4-й день. Прием лекарства можно увеличивать постепенно до 6–7 таблеток в сутки (3 раза по 2 таблетки), если боли не стали заметно слабее после меньших дозировок. Максимальную дозу дают 2–3 нед., а затем ее постепенно снижают на 1–$1^1/_2$ таблетки каждые 7–10 дней и доходят до минимальной дозы, необходимой для поддержания лечебного эффекта. Поддерживающая терапия (1–2 таблетки в сутки) проводится несколько месяцев. При этом надо следить за морфологией крови (лейкопения!) и общим состоянием больного. Тегретол — спасительное средство для больных, измученных сильнейшими приступами невралгии тройничного нерва.

В особо упорных редких случаях можно сочетать тегретол с алкоголизацией пораженной ветви нерва. Можно надеяться, что лечение тегретолом освободит больных от необходимости подвергаться большим нейрохирургическим операциям по поводу невралгии тройничного нерва.

Невралгия крылонёбного узла (ganglioneuralgia pterygapalatina) — синдром Слудера. Встречается редко. Интерес этой формы в том, что она представляет собой одну из разновидностей лицевой симпаталгии.

Этиология и патогенез. Причина возникновения синдрома не выяснена. Существовавшее ранее мнение, что синдром Слудера всегда связан с хроническим синуситом, в настоящее время подвергнуто сомнению. У большинства больных тщательное обследование носа и его добавочных пазух позволяет уверенно исключить синусит.

Происхождение синдрома обычно связывается с поражением крылонёбного узла, играющего большую роль в регуляции вегетативных функций в области лица, головы, шеи. Узел расположен в крылонёбной ямке (fossa pterygopalatina). Он связан со второй ветвью тройничного нерва через n. sphenopalatinus, с лицевым нервом через n. petrosus major (PNA), с симпатическим сплетением сонной артерии через n. petrosus profundus. От крылонёбного узла отходят чувствительные нервные веточки, снабжающие глазницу, слизистую оболочку задних решетчатых ячеек и основной пазухи, носа, носоглотки, мягкого и твердого нёба, верхние десны, миндалины. Двигательные волокна узел посылает к мышцам мягкого нёба.

Клиника. Болезнь протекает в виде внезапно возникающих приступов болей в лице, которые могут на первый взгляд напоминать приступы невралгии тройничного нерва, но в действительности резко отличаются от них. Приступы чаще бывают ночью, но могут наблюдаться в любое время. Начало приступа не связано ни с актом жевания, ни с разговором, ни с дотрагиванием до болевых точек. Иногда приступы учащаются во время менструации, под влиянием отрицательных эмоций или простуды. Приступ длится долго: 20–30–60 мин или даже несколько часов. В промежутках между приступами болей может совершенно не быть, и больной успокаивается, связывая пережитый приступ с какой-нибудь случайной причиной. Светлый промежуток может продолжаться месяцы и даже годы. В тяжелых случаях приступы повторяются часто, однако не так часто, как при невралгии тройничного нерва. Боли во время приступа носят характер нестерпимого жжения, распираний или режущих, сверлящих болей и очень тяжело переносятся больными. Появляются они прежде всего в корне носа, позади глаза, в области орбиты и отдают в висок, зубы той же стороны, распространяются на всю половину лица, темя, ухо, шейно-плечелопаточную область, могут захватить затылок или спуститься на руку до пальцев.

Больные часто испытывают очень неприятные ощущения, реже — мучительные боли в области мягкого нёба, языка, гортани. В некоторых случаях боли переходят и на другую половину лица. Часто наблюдаются головные боли, иногда явления, напоминающие глазную мигрень. Надавливание на глаз вызывает неприятное ощущение, еще более неприятно надавливание на верхневнутренний угол орбиты. Четко выраженных болевых точек нет. Боли могут усиливаться под влиянием яркого света, резких ударов (явления синестезиалгии). Симпаталгический характер болей не вызывает сомнения. Об этом говорит их тенденция к широкому распространению далеко за границы того или иного соматического нерва, их локализация в глубине полостей или в глубоко расположенных тканях — в верхнем отделе носовой полости, в мягком нёбе, позади глазного яблока, в костях черепа, характер болей, наличие синестезиалгии, а также поведение больных, напоминающее таковое при каузалгии или нервно-сосудистых болях.

Беспокойство, тревога, раздражительность часто наблюдаются одновременно с крайней астенией.

Приступы боли сочетаются с вазомоторно-трофическими кризами: отмечаются заложенность одной или обеих половин носа, судорожное чиханье, обильное истечение из носа жидкого секрета (ринорея, носовая гидрорея), отек слизистой оболочки носа. Одновременно обнаруживается гиперемия конъюнктивы, слезотечение, слюнотечение. Приступ удается иногда вызвать экспериментально, раздражая слизистую оболочку заднего отдела среднего носового хода. Его можно значительно ослабить (или даже купировать), смазывая узел новокаином с адреналином или впрыскивая в узел новокаин.

Л е ч е н и е. Антиневралгические средства, амитриптилин, аминазин, витамины B_1 и B_{12}, УВЧ-терапия, эритемные дозы ультрафиолетовых лучей на зоны максимальной болезненности и по методу сегментарной физиотерапии. В нос закапывают смесь 2% раствора новокаина и 3% раствора эфедрина по 5–6 капель. Вводят 2–3 мл раствора новокаина в узел. Следует иметь в виду, что операция перерезки чувствительного корешка тройничного нерва не снимает синдрома Слудера.

Невралгия языкоглоточного нерва (neuralgia n. glosopharyngei). Сравнительно редкая форма, характеризующаяся большим упорством и мучительными болями. Часто она не распознается и диагностируется неправильно как невралгия тройничного нерва. Этой формой стали больше интересоваться и ее начали чаще диагностировать только после 1927 г., когда Дэнди, сделав операцию внутричерепной перерезки нерва центрально от его ганглия, показал нозологическую самостоятельность этого страдания и его доступность успешному лечению.

Э т и о л о г и я. Невралгию языкоглоточного нерва могут вызывать различные причины как местного, так и общего характера: давление на нерв опухоли, остеофита, аневризмы, рубцов и пр., инфекции, интоксикации, ишемия нерва и др. Заболевают чаще люди пожилого возраста.

К л и н и к а. Болезнь протекает в виде приступов острых, дергающих, жгучих, режущих или сверлящих болей. Возникают они раньше всего у корня языка, в миндалине и отсюда распространяются на нёбную дужку, горло, иррадиируют в барабанную перепонку, много реже в глаз, угол нижней челюсти и область шеи. Боли односторонние. Во время приступа отмечаются сухость в горле, покашливание, иногда ларингоспазм, после приступа — усиленная саливация. Продолжается приступ всего 1–3 мин. Промежутки между приступами могут быть различной длительности. У большинства больных процесс постепенно прогрессирует, приступы становятся более частыми.

Возникает приступ обычно во время разговора или еды. Он провоцируется эмоциями, зевотой, кашлем, смехом, глотанием, особенно приемом очень холодной или горячей пищи. Больные оберегают язык, стараются поменьше им двигать, отчего на нем нередко образуется налет, избегают резких смещений глотки, стремясь к возможно более слабым глотательным движениям. Они боятся еды, разговора, движений, контакта с людьми и с ужасом ждут очередного приступа.

Д и а г н о з. Боли в языке могут быть связаны с невралгией или невритом язычного нерва. Но при вовлечении в процесс язычного нерва часто обнаруживаются другие симптомы невралгии нижней ветви тройничного нерва, а боли локализуются в передних отделах языка. Боли у корня языка могут быть обусловлены невралгией в е р х н е г о г о р т а н н о г о н е р в а, но при этом заболевании приступ всегда начинается с болей в гортани, часто обнаруживается болевая точка в том месте, где n. laryngeus superior проходит через membrana thyreoidea (на боковой поверхности шеи, чуть выше щитовидного хряща). Надо помнить, что парестезии и боли в языке могут быть проявлением ряда общих заболеваний: злокачественного малокровия (атрофия слизистой оболочки языка), полицитемии (красный или синюшный язык), лейкемий, пеллагры (пятна и эрозии на слизистой оболочке), патологии обмена, длительных нарушений деятельности пищеварительного тракта, сухотки спинного мозга, а также поражения самого языка (кератоз, лишай, пузырчатка).

При г л о с с а л г и и больные также жалуются на боли в языке. Но в действительности при ней настоящих болей нет, а имеются только парестезии. Захватывают они обе половины языка симметрично, никогда не дают приступов. Глоссалгия развивается чаще всего у лиц, страдающих неврозами. Большую роль в ее происхождении играют нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта. Многие авторы рассматривают глоссалгию как симпаталгию языка.

В трудных случаях диагноз невралгии языкоглотательного нерва может быть подтвержден тем, что удается вызвать типичный приступ надавливанием на корень языка или миндалину пораженной половины. Вместе с тем смазывание этих областей 10% раствором кокаина снимает спонтанные приступы.

Л е ч е н и е. Санация полости рта и устранение заболеваний, которые могут быть причиной невралгии. Лечение невралгии по общим правилам. После смазывания слизистой оболочки корня языка и зева 10% раствором новокаина приступы могут прекратиться надолго. В самых упорных и тяжелых случаях прибегают к перерезке языкоглоточного нерва. Как и при идиопатической тригеминальной невралгии, в некоторых случаях невралгии языкоглоточного нерва помогает тегретол. Следует также испытать совместное назначение антидепрессантов (амитриптилин, триптизол) и нейролептических средств (аминазин, тизерцин, френолон и т.п.).

Затылочная невралгия (neuralgia occipitalis). Это невралгические боли в области нервных стволов, берущих начало из шейного сплетения: n. occipitalis major, n. occipitalis minor, n. auricularis magnus, n. cervicalis superficialis, nn. supraclaviculares.

К л и н и к а. Боли локализуются чаще всего по ходу n. occipitalis major (иннервирует кожу затылка до темени), реже — по ходу n. occipitalis minor (иннервирует боковую поверхность кожи затылка — между областью распространения n. occipitalis major и n. auricularis magnus). Иногда боли воспринимаются главным образом на территории n. auricularis magnus (иннервирует кожу в области regio parotidomastoidea, мочку уха, вогнутую поверхность ушной раковины, выпуклую поверхность ушной раковины и кожу позади уха). Боли возникают приступами — самопроизвольно или под влиянием движения головы, от со-

трясения ее при чиханье, кашле. На высоте приступа боли иррадиируют в шею, лопатку. В промежутках между приступами отмечаются тупые боли. Болевые точки констатируются посредине между processus mastoideus и I шейным позвонком, у заднего края m. sternocleidomastoidei и в области теменного бугра. Часто отмечается вынужденное положение головы, она слегка наклонена набок. В области невралгии возможна гиперестезия.

Этиология. «Первичная» neuralgia occipitalis вызывается простудой, инфекцией, артрозом верхних шейных позвонков. Симптоматическая затылочная невралгия может быть связана с туберкулезным спондилитом, опухолями позвоночника и спинного мозга (шейного отдела) или головного мозга (задняя черепная ямка).

Лечение. По общим правилам лечения невралгий.

Глава V

СПИНАЛЬНЫЕ РАДИКУЛИТЫ И РАДИКУЛОПАТИИ

Хотя внутрипозвоночная часть периферической нервной системы анатомически подразделяется на корешок, канатик и корешковый нерв, в практической неврологии вполне допустимо обозначение поражения всех этих отделов общим термином радикулит или радикулопатия.

Международная классификация нервно-мышечных заболеваний (1967) устанавливает четыре основные группы причин, вызывающих поражение моторных корешков. С определенными дополнениями эта классификация может быть применена и к несравненно чаще встречающимся заболеваниям задних корешков. Выделяют врожденные, компрессионно-травматические, воспалительные и неопластические заболевания корешков. К врожденным относятся повреждения корешков при менингоцеле и других аномалиях. Сюда же может быть отнесена и наследственная сенсорная нейропатия, для которой характерно прогрессирующее поражение всех видов чувствительности, вызванное дегенерацией клеток спинномозговых ганглиев. Наблюдаются безболезненные переломы или резорбция костей стоп. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу и по массивности утраты болевой чувствительности напоминает врожденную нечувствительность к боли. В группе компрессионно-травматических радикулопатий выделяют повреждения корешков, вызванные физической травмой, вертебральным остеохондрозом, пролапсом межпозвонковых дисков, болезнью Педжета, опухолью позвоночника и другими деструктивными его поражениями. Среди причин токсических радикулопатий следует упомянуть спинномозговую анестезию. Воспалительные заболевания корешков возникают при менингитах, сифилисе, арахноидите, шистосоматозе, постинфекционных (аллергических) полирадикулоневритах, полирадикулоневритах, вызванных прививками или введением сыворотки. Неопластические радикулопатии связаны с невриномами, менингиомами, метастазами, ретикулезом и артериовенозными мальформациями.

Наконец, следует иметь в виду поражение корешков при энцефаломиелитах и субарахноидальных кровоизлияниях.

Особое место в этиологии шейных и пояснично-крестцовых радикулитов занимает остеохондроз позвоночника. Под этим названием понимается комплекс дегенеративных изменений костно-связочных структур позвоночного столба, обусловленный дегенерацией межпозвонковых дисков.

Дегенерация дисков приводит к нарушению функционирования позвонкового сегмента, в котором диск играет роль амортизирующей прокладки. Дегенерация может протекать в виде острого надрыва фиброзного кольца с выпячиванием ядра диска в полость канала (пролапс или грыжа диска). В других случаях имеет место коллапс (спадение) дегенерированного диска с равномерным выпячиванием кольца во всех направлениях. Это так называемые аннулярные протрузии, которые со временем приобретают костную плотность, мало отличаясь от остеофитов тел позвонков.

Значительно чаще передних, боковых и задних протрузий и пролапсов наблюдается образование интраспонгиозных грыж в виде проникновения участков диска в тело выше и нижележащих позвонков. Именно эти лишенные какого-либо клинического значения грыжи и носят название грыж Шморля (рис. 56). Нестабильность, вызванная нарушением функции диска, приводит к реактивным изменениям со стороны костных структур в виде постепенного формирования остеофитов по краям позвонков (спондилез). Еще одним следствием нестабильности становится артроз мелких суставов позвоночника, вызванный подвывихом суставных поверхностей и надрывом капсул. Этот процесс носит название спондилоартроза. Обычно в развитой стадии остеохондроза позвоночника имеют место все перечисленные изменения. Все же непосредственной причиной поражения корешков является то или иное конкретное проявление остеохондроза. Так, в поясничном отделе чаще наблюдаются грыжи и протрузии дисков, а в шейном отделе не меньшую роль играют заднебоковые остеофиты тел позвонков и остеофиты в области унковертебральных сочленений.



Рис. 56. Интраспонгиозная грыжа Шморля

Причины развития остеохондроза позвоночника недостаточно ясны. Очевидная роль принадлежит возрастному изнашиванию. Однако первые признаки дегенеративных изменений нередко обнаруживаются уже у очень молодых людей. Несомненную роль играет тяжелый физический труд, однако прямых корреляций здесь нет.

Наиболее оживленную дискуссию вызывает вопрос о частоте радикулопатий, связанных с остеохондрозом позвоночника. К настоящему времени преобладает точка зрения, что подавляющая часть рецидивирующих шейно-плечевых и пояснично-крестцовых болей имеет в своей основе дискогенную патологию.

Иными словами, по исключении деструктивных поражений позвоночника, спондилолистеза, опухоли позвоночного канала, сифилиса и спинального арахноидита остро или подостро развившийся моно- или бирадикулярный синдром на шейном и поясничном уровне может рассматриваться как следствие дегенеративных изменений позвоночного столба. Инфекциям, физическому перенапряжению, психогенным и эндокринным факторам, как правило, принадлежит роль лишь провоцирующего момента.

Эта унитарная концепция, рассматривающая банальный радикулит как заболевание механического компрессионного генеза, находит весьма серьезную поддержку в клинике. Действительно, с позиций широко распространенной в прошлом инфекционной теории не находит себе объяснения тот факт, что более 90% шейных радикулитов имеют в своей основе поражение корешков C_6 и C_7, более 50% грудных радикулитов обусловлено страданием трех нижних грудных корешков и более 95% всех люмбоишиалгий связано с патологией корешков L_5 и S_1. А в то же время эти наблюдения хорошо согласуются с тем обстоятельством, что именно нижнешейные, нижнегрудинные и нижнепоясничные отделы позвоночника и находящиеся здесь диски подвергаются максимальной статико-динамической нагрузке из-за особенностей физиологических изгибов позвоночника. В силу этого здесь с особым и опережающим другие отделы постоянством развиваются явления остеохондроза. В равной мере инфекционная теория не может объяснить того факта, что при повторных рецидивах шейно-плечевых и пояснично-крестцовых болей, как правило, на протяжении многих лет наблюдается возобновление болей в зоне ранее пораженных корешков без тенденции к вовлечению соседних корешков. С позиции компрессионной дискогенной концепции обострение радикулита связывается с отеком и асептическим воспалением корешка, натянутого под выпяченным диском или остеофитом. А спонтанная или лечебная ремиссия объясняется снятием отечных и воспалительных явлений при сохранении «диско-радикулярного конфликта». Разумеется, многие звенья патогенеза дискогенных радикулопатий остаются далекими от разрешения. Но основная сумма фактов, в том числе результаты хирургической ревизии позвоночного канала при шейных и пояснично-крестцовых радикулитах, надежно аргументирует положения компрессионной концепции банальных радикулопатий.

Необходимо, однако, указать на несостоятельность широко распространенной практики постановки диагноза дискогенного радикулита на основании данных спондилограммы. Прежде всего частота рентгенологических признаков остеохондроза в популяции необычно высока, доходя в старших возрастных группах едва ли не до 100%. Вместе с тем рентгенологические признаки остеохондроза (спондилез, спондилоартроз, сужение межпозвонковой щели и т.п.) могут значительно запаздывать по отношению, например, к клинике остро развившейся грыжи диска, которая непосредственно на снимке не видна. В равной мере сравнение рентгенограмм больных с дискогенными радикулитами и аналогичных по возрасту групп здоровых людей не выявляет разницы ни в распространенности, ни в степени выраженности остеохондроза. Иными словами, примерно половина людей, имеющих даже очень выраженные дегенеративные

изменения в позвоночнике, никогда не страдает радикулитами. Это парадоксальное явление находит лишь частичное объяснение. Прежде всего следует иметь в виду, что неврологические осложнения возникают, как правило, у более молодых людей, у которых начальные явления остеохондроза обусловливают относительную нестабильность позвонков. По мере развития спондилеза и фиброза связочных элементов происходит постепенная фиксация «расшатанных» сегментов (физиологический спондилодез). Не случайно у очень пожилых людей банальные, дискогенные радикулиты встречаются редко. Другим объяснением отсутствия клинико-рентгенологических корреляций служит предположение, что у определенной части популяции (на шейном уровне примерно у 20%) имеется врожденная узость позвоночного канала. В условиях суженного канала даже небольшая протрузия или остеофит становятся источником тяжелых болей. Как бы то ни было, решающее значение в диагностике дискогенной природы радикулита принадлежит клиническому обследованию и анамнезу. Задача особенно упрощается в случаях многолетнего рецидивирующего течения болей. Что касается спондилограммы, то ее роль состоит главным образом в исключении деструктивных поражений (перелом, вывих, туберкулезный кариес, опухоль, метастаз) и некоторых врожденных аномалий (спондилолистез, коикресценция позвонков). Отсутствие рентгенологических симптомов остеохондроза не противоречит диагнозу дискогенного радикулита. Но в равной мере даже выраженные рентгенологические находки сами по себе не могут служить достаточной основой для диагноза.

Главу о дискогенных радикулопатиях, равно как и других неврологических осложнениях вертебрального остеохондроза, еще нельзя считать завершенной. Однако объективный анализ фактов, накопленных со времени исторического сообщения Микстера и Барра, впервые в 1934 г. наглядно показавших роль задних грыж поясничных дисков в генезе ишиаса, дает все основания полагать, что происшедшая коренная ревизия патогенеза радикулопатий имеет под собой солидную, надежно аргументированную основу.

Шейный радикулит. Сдавливание шейных корешков в позвоночном канале может быть вызвано заднебоковыми протрузиями дисков. Боковые протрузии и остеофиты, исходящие из унковертебральных сочленений, сдавливают корешковые нервы в межпозвонковых отверстиях. Большинство больных — люди среднего возраста, однако острые протрузии наблюдаются и у молодых людей.

Протрузии могут возникать спонтанно либо вследствие травмы. В анамнезе больных обычно имеются указания на повторные приступы болей в шее, расцениваемые как «миозит».

Больные жалуются на боли в затылке, ирадиирующие в лобную область, на ощущение потрескивания в шее при движениях головы. Нагрузка на голову иногда вызывает боли в пальцах руки. Отмечается напряжение затылочных мышц и мышц верхнего отдела спины. Шейный лордоз может быть сглажен. Болезненно надавливание на остистые отростки.

К л и н и к а. Болевой синдром обычно возникает внезапно по типу «прострела», чаще всего после небольшого физического напряжения или неловкого движения, и бывает резко выражен, совершенно обездвиживая больного на

некоторое время. Голова больного принимает вынужденное положение. Боли распространяются на руку и соответствующее надплечье, надлопаточную и надключичную области. Боли часто обостряются ночью. На интенсивность боли обычно оказывает значительное влияние положение конечности. Наряду с болями имеются парестезии в различных сегментах руки, чаще в пальцах, гипестезия (редко анестезия) в зоне иннервации того или иного корешка. Боли в руке и шее усиливаются при резком отведении вытянутой руки назад, резком поднятии ее вверх (симптом натяжения, аналогичный симптому Ласега при ишиасе). Движения головы вызывают боли в шее, отдающие в лопатку и плечо. При чиханье, кашле, нагрузке на голову невралгические боли усиливаются, иногда иррадиируя при этом в пальцы. Отмечается гипотония мышц руки и надплечья.

При поражении C_6 корешка боли или парестезии распространяются до большого пальца, выпадает рефлекс с сухожилия m. biceps. Поражение корешка C_7 вызывает боли или парестезии, простирающиеся до среднего пальца, и выпадение рефлекса с сухожилия m. triceps. Синдром C_8 корешка вызывает боли по ульнарной поверхности предплечья и в мизинце, иногда выпадает рефлекс с сухожилия m. triceps. Примерно в 10% случаев наблюдается двусторонность симптомов. Корешки C_3, C_4, C_5 поражаются несравненно реже нижнешейных. Тесные связи шейных корешков с симпатической цепочкой обусловливают доминирование в клинической картине шейного радикулита в большинстве случаев не радикулярных, а симпаталгических и миалгических болей. Подобные боли в случае распространения их на левую половину грудной клетки нередко имитируют стенокардию и даже инфаркт миокарда. Нередкое соучастие в процессе и сплетения позвоночной артерии обусловливает возможность появления головокружений, пошатываний, паракузий. Боли, обусловленные шейным радикулитом, длятся обычно несколько недель. В остром периоде резко нарушается сон, больные ходят по комнате, «укачивая» больную руку.

Д и а г н о з. В типичных случаях, с наличием в анамнезе шейных «прострелов», нетруден. Следует иметь в виду опухоли спинного мозга, сирингомиелию, заболевание плечевого сплетения, периомартрит, опухоль верхушки легкого (синдром Пенкоста). Источником болей в руке относительно нередко является наружный эпикондилит плеча, для которого характерны боль при пальпации области надмыщелка, усиление болей при движениях предплечья и ослабление силы сгибателей кисти. Не следует забывать и о болях в левой руке, обусловленных ишемической болезнью сердца.

Грудной радикулит. В силу анатомических особенностей строения грудных позвонков задние грыжи дисков и задние остеофиты встречаются здесь реже, чем в других отделах позвоночника. К настоящему времени описано немногим более 300 случаев операций по поводу дискоостеофитных узлов в грудном отделе, в то время как в поясничном отделе подобные операции исчисляются многими тысячами. В этой связи синдром межреберной невралгии, как правило, имеет иную, нежели дискогенную, природу. Иными словами, появление опоясывающих болей в грудной клетке и животе должно прежде всего служить указанием на возможность таких серьезных заболеваний, как деструктивное поражение позвоночника (туберкулезный или метастатический кариес), опухоль

спинного мозга, аневризма аорты, болезнь Бехтерева. Картиной межреберной, абдоминальной или ингвинальной невралгии нередко дебютирует опоясывающий лишай. Только после исключения этих и некоторых других причин болей можно остановиться на диагнозе грудного радикулита. Поводом к неадекватно частой диагностике банального грудного радикулита служит недоучет того обстоятельства, что многие мышцы верхней части туловища получают иннервацию из шейного отдела спинного мозга, хотя кожа над ними снабжается грудными сегментами. Именно глубокие мышечные боли в области лопатки («доброкачественная дорсалгия» французских авторов), вызванные шейным радикулитом, ошибочно трактуются как проявление поражения верхнегрудных корешков.

Пояснично-крестцовый радикулит. Люмбоишиалгический синдром — одна из самых частых форм патологии. Каждый второй взрослый человек хотя бы однажды испытывает подобные боли. Клиническая картина ишиаса была описана более 200 лет назад Котуньо. Дежерин одним из первых высказал мнение, что в основе ишиаса лежит не поражение ствола нерва, а заболевание пояснично-крестцовых корешков. В последующие годы широкой популярностью пользовалось схема Сикара, различавшего верхний (поражение канатика), средний (поражение сплетения) и нижний (поражение ствола нерва) ишиас. К настоящему времени после широкого эксперимента с хирургическим лечением люмбоишиалгии стало очевидно, что подавляющая часть люмбоишиалгий обусловлена поражением интравертебрального участка нервных волокон. Пояснично-крестцовый плексит и неврит седалищного нерва, как указывалось выше, принадлежит в мирное время к клинической казуистике. С позиций лечебной практики не возникает необходимости в дифференцировании поражения собственно корешка от канатика и корешкового нерва, если даже считать реально достижимой такую точность топического диагноза. Что касается причин интравертебрального поражения, то даже имея в виду возможность самого широкого круга этиопатогенетических моментов, все же следует признать безусловным решающее доминирование компрессионного фактора в виде различных проявлений остеохондроза (грыжи, протрузии, остеофиты, гипертрофия желтой связки, псевдоспондилолистез).

Примерно в половине случаев возникновение или обострение пояснично-крестцового радикулита связано с травматическими моментами; подъемом тяжести при наклоненном вперед туловище, неловким движением, падением. У 10–15% больных заболевание или его обострение возникает в связи с простудой или инфекцией. Среди больных значительно преобладают мужчины, примерно $^{2}/_{3}$ больных приходится на третье и четвертое десятилетие жизни. Вопрос о профессиональном составе больных весьма не прост, безусловно, радикулитом чаще болеют люди тяжелого физического труда, но не всегда удается оценить, не связано ли это преобладание, хотя бы частично, с очевидным преобладанием таких профессий в популяции в целом.

К л и н и к а. Самым характерным признаком пояснично-крестцового радикулита являются боли в спине и ноге по ходу седалищного нерва. Больные обычно локализуют свои болевые ощущения в строгом соответствии с ходом седалищного нерва: в пояснице, по задней поверхности бедра, в подколенной

ямке, в голени, преимущественно по наружной поверхности ее, в стопе и пальцах. В остром периоде боли носят постоянный характер, периодически обостряясь. Они не проходят и в состоянии покоя, но особенно усиливаются при движениях. Болевые точки (Балле): над foramen ischiadicum majus (между tuber ischii и trochanter major — место выхода седалищного нерва из тазовой полости), в области ягодичной складки, посередине подколенной ямки (n. tibialis), кзади от capitulum fibulae (n. peroneus), позади внутренней лодыжки, кнутри от внутреннего края средней трети подошвы (n. plantaris medialis — от n. tibialis). Нередко констатируются также болевые точки над остистыми отростками V поясничного, I крестцового позвонков и сбоку от позвоночника (паравертебрально) на том же уровне (точки Гара).

Симптом Ласега — боль при натяжении нерва — один из самых постоянных признаков ишиаса. Он встречается почти во всех случаях седалищной невралгии. Исследуют симптом Ласега таким образом. Больной лежит на спине с разогнутыми ногами. Исследующий одновременно сгибает больную ногу в коленном и тазобедренном суставах. Это не вызывает боли, ибо при таком положении ноги больной нерв расслаблен. Затем исследующий, оставляя ногу согнутой в тазобедренном суставе, начинает разгибать ее в коленном, вызывая этим натяжение n. ischiadici, что дает интенсивную боль.

Перекрестный симптом Ласега (иначе называемый симптомом Бехтерева): сгибание в тазобедренном и одновременное разгибание в коленном суставе здоровой ноги вызывают острые боли в пояснице и больной ноге. Симптом Дежерина: усиление болей в пояснице и по ходу седалищного нерва при чиханье и кашле. Симптом Нери: резкое пригибание головы к груди больного, лежащего на спине с выпрямленными ногами, вызывает острые боли в пояснице и по ходу седалищного нерва. Симптом Сикара: болезненность в подколенной ямке при подошвенном сгибании стопы. Симптом Минора: больному предлагают подняться с пола из положения на спине, для этого больной ишиасом упирается руками в пол позади спины, затем сгибает больную ногу в колене и, наконец, балансируя рукой больной стороны, при помощи другой руки и разгибая здоровую ногу, постепенно поднимается. Симптом Эрбена: понижение кожной температуры на больной ноге связано с поражением вегетативных волокон седалищного нерва. Температурная разница может быть установлена при дотрагивании тыльной поверхностью руки исследующего до симметричных участков обеих ног больного. Симптом Бехтерева: боль при форсированном прижатии колена к постели у больного, лежащего на спине с разогнутыми ногами (при этом натягивается седалищный нерв).

Очень характерно состояние сухожильных рефлексов больной ноги. Коленный рефлекс обычно остается нормальным или даже несколько повышается, по-видимому, из-за слабости антагонистичных мышц задней поверхности бедра. Ахиллов рефлекс нередко понижается или совершенно угасает. Тонус мышц больной ноги понижен. Гипотония является одним из самых ранних и самых стойких симптомов ишиаса. Нередко наблюдается более или менее значительная слабость перонеальной группы мышц, затруднено разгибание стопы. Реже имеется слабость трехглавой мышцы голени. В таких случаях

можно отметить и похудание больной ноги, а также нарушение чувствительности. Чаще обнаруживается гипестезия по наружной поверхности голени и на тыле стопы.

Важнейшее диагностическое значение имеет вертебральный синдром, включающий в себя напряжение паравертебральных мышц, сглаживание поясничного лордоза (иногда развитие поясничного кифоза), и анталгический сколиоз. Сколиоз может быть и гомолатеральным, и гетеролатеральным по отношению к больной ноге. При альтернирующем сколиозе больной может произвольно менять его направление. Во многих случаях отмечается повышенное содержание белка в цереброспинальной жидкости, подчас доходящее до 2–3‰. Как уже упоминалось, подавляющее число случаев люмбоишиалгии связано с поражением корешков L_5 и S_1. Значительно реже страдает корешок L_4. Сообразно редкости грыжи первых трех поясничных дисков симптоматика корешков L_1, L_2, L_3 встречается чрезвычайно редко. Следует лишь иметь в виду, что у некоторой части людей корешки L_5 и S_1 дают дополнительные веточки к промежности и в таких случаях при типичной в остальном клинике поражения этих корешков боли могут иррадиировать в паховую область и в мошонку, давая основание предполагать сдавление нижних крестцовых корешков. Почти все грыжи поясничного отдела относятся к уровню L_4–L_5 и L_5 — с соотношением частоты поражения этих двух уровней как 2:3. При латеральной грыже 4 поясничного диска сдавливается L_5 корешковый нерв, а латеральная грыжа 5 поясничного (люмбосакрального) диска сдавливает корешковый нерв S_1. При срединно-боковых и особенно срединных грыжах эти отношения естественно нарушаются, компрессии могут подвергнуться несколько корешков, лежащих внутри дурального мешка (рис. 57).

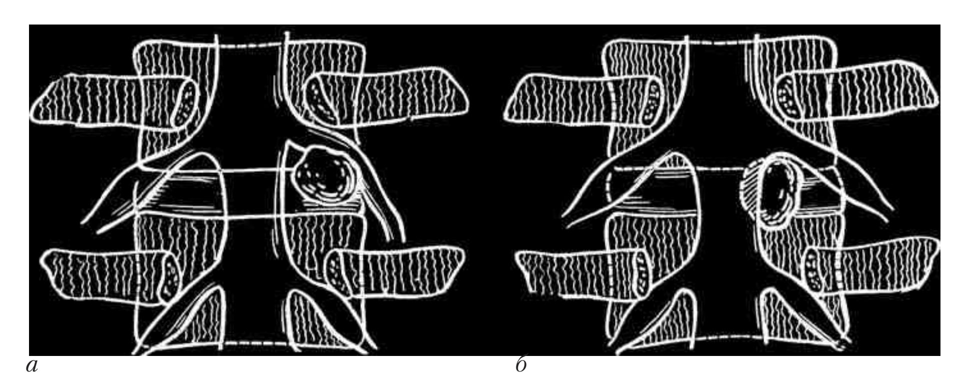


Рис. 57. Задняя грыжа поясничного диска: *а* — боковая; *б* — парамедиальная

При сдавлении S_1 корешка боли иррадиируют в задненаружную поверхность голени и по наружному краю стопы обычно наблюдаются отсутствие ахиллова рефлекса и слабость задних мышц голени (невозможность стоять на цыпочках). Сдавление L_5 корешка вызывает боли, распространяющиеся по задненаружной поверхности голени на тыл стопы, могут наблюдаться выпадение ахиллова рефлекса и слабость разгибателей стопы, особенно большого пальца (больной не может стоять на пятке).

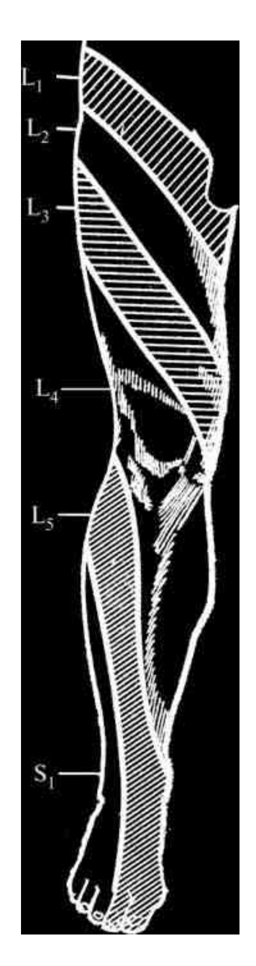


Рис. 58. Дерматомы передней поверхности ноги (по Sicard)

Сдавление корешка L_4 сопровождается болями, иррадиирующими из поясницы по передней поверхности бедра и реже внутренней поверхности голени, выпадает или снижается коленный рефлекс (рис. 58). Отмечается положительный симптом Вассермана — обострение болей в ноге, по передней ее поверхности, когда у больного, лежащего на животе, поднимают кверху выпрямленную ногу. В модификации Мацкевича исследование натяжения бедренного нерва и его корешков производится путем придавливания голени к задней поверхности бедра.

Следует иметь в виду, что поражение корешка далеко не всегда приводит к развитию полного болевого рисунка, характерного для данного дерматома. Нередко боли ограничиваются только небольшими зонами. Так, сдавление корешков L_5 и S_1 может проявляться локальной болью в ягодичной области, в подколенной ямке, в икре, в пятке или на тыле стопы.

Подобные случаи, особенно если отсутствует люмбалгический синдром, могут давать повод к ошибочному предположению о местном заболевании мышц, костей или вен.

Особую группу люмбоишиалгии составляют случаи, где имеется срединная протрузия или пролапс диска. В этой ситуации возникает сдавление конского хвоста с развитием на фоне острейших болей паралича стоп, анестезии промежности и тазовых нарушений. Этот наиболее тяжелый вариант «парализующего ишиаса» может быть обусловлен грыжей любого поясничного диска, но чаще — одного из двух последних дисков. Возможность сдавления при этом, наряду с корешками конского хвоста, и восходящей артерии, иногда принимающей участие в кровоснабжении нижних отделов спинного мозга, приводит к тому, что развивающийся симптомокомплекс имеет в своей основе не только «псевдоконусный» каудальный синдром, но и собственно инфаркт конуса или эпиконуса спинного мозга (Бротман М.К., 1972). Более легким вариантом парализующего ишиаса служат случаи острого сдавления корешка L_5: при этом вслед за относительно коротким периодом жестоких болей возникает паралич разгибателей стопы.

Т е ч е н и е. Обычно при неосложненном дискогенном пояснично-крестцовом радикулите стадия сильных болей продолжается около 2–3 нед., и больной выздоравливает через 1–2 мес. В более тяжелых случаях после некоторого уменьшения болей сохраняются стационарные боли в течение нескольких месяцев. В некоторых случаях редицидивы болей очень часты, так что больной в течение нескольких лет почти постоянно страдает от умеренной боли.

Д и а г н о з. В типичных случаях диагноз прост и надежен, базируясь на типичном болевом рисунке, наличии симптома Ласега и анталгического сколиоза.

Именно эта триада признаков, сочетаясь с рецидивирующим течением болезни, служит твердой опорой для клинический диагностики латеральной грыжи поясничного диска со сдавлением соответствующего корешка. Особенно велика диагностическая значимость вертебрального синдрома. Вряд ли существует исключение из правила, гласящего, что «сколиатический ишиас» всегда есть безусловный признак банального дискогенного радикулита.

Дискогенный радикулит должен дифференцироваться от сдавления корешка опухолью в позвоночном канале, от воспалительного и деструктивного поражения позвоночника и таза, от сифилитического и иного спинального арахноидита. Наряду с другими исследованиями в сомнительных случаях необходима миелография. Пояснично-крестцовый радикулит необходимо дифференцировать от дегенеративного и реже воспалительного поражения тазобедренного сустава. Артрозо-артрит травматического или дегенеративного характера — весьма частое заболевание. В части случаев имеется сочетание радикулита и артроза. Существенным признаком последнего служит болезненность при ротации и отведении бедра. Рентгенограмма верифицирует суставной процесс, обнаруживая изменения в головке бедренной кости и в вертлужной впадине.

Относительно нередко боли в пояснице с иррадиацией в ноги наблюдаются при спондилолистезе. Такие больные подлежат лечению у ортопеда. Что касается переходного люмбосакрального позвонка, то значение этой рентгенологической находки невелико. Полагают, что люмбализация и сакролизация может лишь способствовать более раннему развитию остеохондроза на этом уровне.

Обычно пояснично-крестцовый радикулит начинается с острых или исподволь возникающих болей в пояснице и у больных диагностируется люмбаго.

При повторных атаках наряду с болями в пояснице появляются и боли в ноге, и таким образом формируется клиника развернутой люмбоишиалгии, характерной для грыжи диска. В подобных случаях поясничные боли, которыми дебютировало заболевание, отражают начальные стадии дегенерации диска — надрыв фиброзного кольца или задней продольной связки. Поскольку эти образования иннервируются вегетативными нервами, боли здесь носят диффузный характер и лишены топического значения: повреждение любого из пяти поясничных дисков дает общие боли в пояснице. В дальнейшем, по мере прогрессирования поражения диска, может произойти разрыв фиброзного кольца и выпавшее ядро диска сдавливает корешок. Это сказывается распространением болей в ногу. Остается неясным, почему в некоторой части случаев пояснично-крестцовый радикулит сразу начинается со стадии ишиалгии, а боли в пояснице появляются позднее либо вовсе не появляются. Очевидно, именно эти случаи дают повод к предположению о неврите седалищного или бедренного нерва.

Л е ч е н и е. Консервативное лечение радикулитов базируется на иммобилизации позвоночника (постельный режим, в некоторых случаях — корсет), дополняемой приемом анальгетиков и тепловыми процедурами. Действие анальгетиков потенцируется одновременным приемом нейролептических средств (аминазин и т.п.). Показаны различные местнораздражающие процедуры — растирание, горчичники, банки. По миновании острейших болей переходят к вытя-

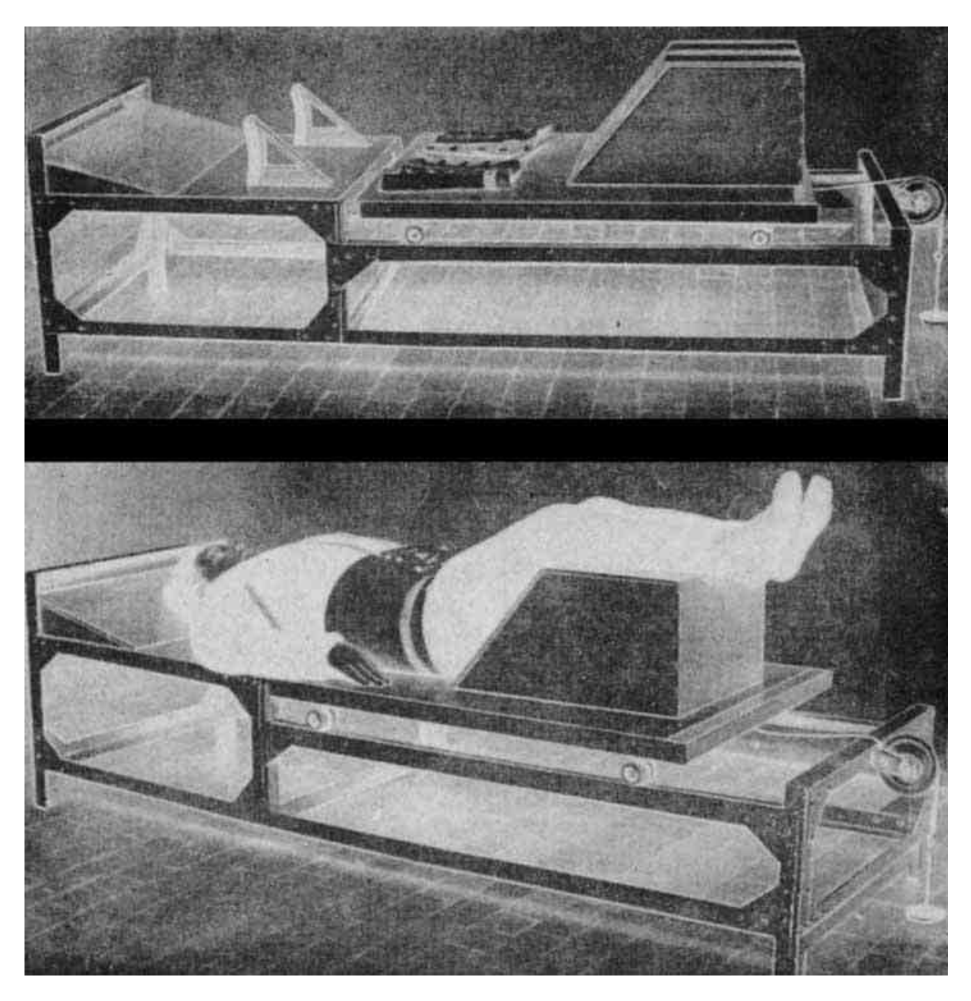


Рис. 59. Горизонтальное вытяжение с помощью грузов и применением приспособления для уменьшения поясничного лордоза (по Г.С. Юмашеву и М.Е. Фурману)

жению, физиотерапии, массажу, лечебной физкультуре (рис. 59). Роль последней особенно велика в создании у больных собственного «мышечного корсета».

Широко применяются различные блокады и инъекции витаминов группы B. Целесообразно назначение элениума и седуксена, обладающих свойствами транквилизаторов и миорелаксантов. В случаях затяжных болей показано назначение антидепрессантов (триптизол, амитриптилен), оказывающих наряду с основным эффектом и аналгезирующее действие.

В хронической стадии широкое применение находит курортное лечение.

У подавляющего большинства больных консервативное лечение приводит к купированию обострения. Поэтому необходимость в хирургическом вмешательстве возникает относительно нечасто. Абсолютным показанием к срочной операции является выпадение поясничного диска с развитием тазовых нарушений.

Вопрос о сроках вмешательства при поясничном болевом синдроме в определенной степени зависит от позиции врача и больного. В среднем оперативное вмешательство может быть предложено по миновании 3–4 мес. безуспешной консервативной терапии и при сохранении резких болей, инвалидирующих больного. Некоторые больные предпочитают оперироваться раньше, ссылаясь на непереносимость болей. Другие же, напротив, стремятся по возможности отложить срок вмешательства.

Следует иметь в виду, что изредка боли полностью стихают только после 5–6 мес. (и даже года) консервативного лечения. Однако, учитывая высокий процент отличных и хороших результатов после оперативного вмешательства, а также относительную простоту и безопасность современных модификаций ламинэктомии (гемиламинэктомия, интерламинэктомия), не нарушающих опороносной функции позвоночного столба, врач вправе в надлежащей ситуации настоятельно рекомендовать больному оперативное лечение.

Необходимость в оперативном лечении шейного радикулита возникает очень редко, так как острейшие боли, инвалидирующие больного, обычно через несколько недель уменьшаются.

Люмбаго (lumbago) — термин, которым пользуются для обозначения болей в области поясницы. Диагноз люмбаго не вскрывает сущности страдания. Боли в пояснице могут быть связаны с мышцами (миозит, миалгия), вызываться первичной невралгией, изменениями в позвоночнике, носить отраженный характер при поражениях внутреннего органа (процессы в почках, мочевыводящих путях, прямой кишке, гениталиях). При первичном люмбаго одни авторы подчеркивают преимущественно страдания мышц спины, другие — невралгический симптомокомплекс. Люмбаго в действительности может быть и чисто мышечным заболеванием, и часто нервным. Однако отдифференцировать один вид от другого удается далеко не всегда вследствие сходства симптоматологии мышечной и нервной форм.

В новейшей литературе многие клиницисты обоснованно подчеркивают возможную зависимость большинства случаев люмбаго от остеохондроза позвоночника. Боли в пояснице рассматриваются ими как проявление патологии раздражения связок и суставов позвоночника.

Возникает люмбаго большей частью внезапно. Человек встал утром здоровым, нагнулся, почувствовал острую боль в спине, которая его «прострелила», и не смог уже разогнуться. С трудом, с мучительными болями доходит он до кровати. Его раздевают, так как сам он это сделать уже не может, причем раздевание, особенно снимание обуви, связано с резкими болями. Так остро начинается большая часть случаев люмбаго, откуда и произошло народное название этой болезни — «прострел». В некоторых случаях боли в пояснице прогрессируют постепенно и достигают максимальной остроты только через несколько дней. Больной занимает в постели вынужденное положение: он или резко выпрямляется, или, чаще, несколько сгибается; позвоночник образует, кроме того, сколиоз в поясничном отделе. Малейшее движение, сотрясение кровати, физическое напряжение, чиханье, кашель обостряют боли. Поясничный лордоз уплощен, спина «дискообразна». Часто констатируется напряжение мышц спи-

ны с одной или обеих сторон. Продолжительность приступа различна. Острые боли обычно исчезают через несколько дней; тупые боли и боли при движениях продолжаются 2–3 нед.

В большинстве случаев люмбаго развивается без видимой причины. Иногда ему непосредственно предшествуют простудные явления, грипп, ангина. Часто больные указывают на связь приступа с физическим перенапряжением, тяжелой работой, неловким движением туловища. Люмбаго имеет большую склонность к рецидивам.

Д и а г н о з. В типичных случаях люмбаго не представляет затруднений. Надо только всегда помнить, что прострел может быть симптоматическим, и не рассматривать каждый случай люмбаго как легкий, не требующий особого внимания.

Глава VI
ОПОЯСЫВАЮЩИЙ ЛИШАЙ

Э т и о л о г и я. Опоясывающий лишай (herpes zoster) — инфекционное заболевание, вызываемое нейротропным вирусом, близким к возбудителю ветряной оспы.

Опоясывающий лишай иногда возникает при хронических инфекциях, туберкулезном спондилите, цереброспинальном менингите, лейкемиях и других болезнях. В большинстве случаев опоясывающий лишай возникает первично, самостоятельно у здоровых до того людей.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. В основе болезни лежит воспаление одного или нескольких спинномозговых узлов. Воспалительный процесс, как правило, захватывает и задние корешки. Вирус herpes zoster может вызвать поражение и узлов, крониальных нервов, которые являются гомологами спинномозговых узлов.

Термином «herpes» в дерматологии обозначают процессы, характеризующиеся групповым высыпанием пузырьков. Эпитет «zoster» (по лат. пояс) подчеркивает своеобразное расположение пузырьков на туловище в виде пояса (точнее, полупояса). Французские авторы называют эту болезнь «zona» (zone — пояс).

К л и н и к а и т е ч е н и е. Болезнь начинается внезапно, остро, без всяких предвестников. Возникают общее недомогание, головная боль, незначительное повышение температуры, небольшой лейкоцитоз, иногда желудочно-кишечные расстройства. Этот период болезни часто мало выражен, проходит незамеченным и больные переносят его на ногах. Длится он 2–3 дня. Затем появляются очень резкие симптомы корешковой невралгии. Жгучие боли, постоянные или приступообразные, иррадиирующие из позвоночника в зону иннервации одного или нескольких корешков. Иногда больные жалуются не столько на боль, сколько на зуд. Кожа в области соответствующих дерматомов краснеет. Через 1–2 дня на этом ограниченном участке появляется группа папул воспалительного характера, окруженных красноватым венчиком. В течение 2–3 дней папу-

лы превращаются в пузырьки, наполненные серозной жидкостью. Еще через 3–4 дня пузырьки становятся гнойными (напоминая оспенные пустулы небольших размеров) и превращаются в корочки желто-бурого цвета. После отпадения корочек стойких изменений на коже, как правило, не бывает. Исключение составляют геморрагические формы опоясывающего лишая, после которых на коже остаются рубцы (herpes zoster gangraenosus).

Характерна локализация высыпаний: пузырьки располагаются только с одной стороны — от позвоночника к стернальной линии, по ходу одного или нескольких спинномозговых корешков. Такое расположение сыпи встречается наиболее часто. Но она может локализоваться и на руках, на ногах (редко), при этом тоже только с одной стороны и тоже в ограниченных корешковых зонах. При неврите гассерова узла герпес локализуется на лице, в области иннервации той или иной ветви тройничного нерва. Пузырьки (и гнойнички) могут оставаться изолированными или же сливаются, занимая сплошной участок кожи (сливная форма).

Ганглионеврит, вызванный herpes zoster, длится обычно 3–6 нед. и проходит бесследно. Геморрагические формы протекают тяжелее и более длительно (2–3 мес.). У пожилых людей herpes zoster может оставить после себя стойкие мучительные боли (постгерпетическая невралгия).

Опасным осложнением поражения гассерова узла является высыпание пузырьков на роговице, что может вызвать кератит с последующим понижением зрения (вплоть до слепоты).

Herpes zoster oticus (синдром Ханта), обусловленный поражением gangl. geniculi и прилегающего к нему лицевого нерва, а иногда и улиткопреддверного нерва, проявляется наличием высыпаний на коже ушной раковины и наружного слухового прохода, резкими болями в ухе и в лице, параличом мимических мышц, тугоухостью и головокружениями. Изредка наблюдаются случаи герпетического поражения языкоглоточного, блуждающего и даже глазодвигательного нервов.

Иногда при герпесе наблюдаются диффузная корешковая невралгия, серозный менингит с лимфоцитозом в цереброспинальной жидкости. В качестве очень редкого осложнения может развиться «зостерный» миелит и менингоэнцефаломиелит, протекающие тяжело. Встречаются и очень легкие абортивные формы опоясывающего лишая.

Л е ч е н и е. Ацетилсалициловая кислота, аналгетики, при необходимости — наркотики в сочетании с нейролептиками, антигистаминными препаратами и барбитуратами. Для защиты эрозированных участков кожи от вторичной инфекции — мази с антибиотиками. Пероральное или парентеральное назначение антибиотиков требуется только у очень ослабленных, истощенных больных для профилактики пневмонии в случае тяжелого течения болезни. На возбудителя болезни — вирус — ни антибиотики, ни сульфаниламиды, как известно, не действуют. В осложненных случаях показано введение АКТГ или кортикостероидов. Специальные исследования с использованием контрольных групп больных показали, что витамины группы В не укорачивают естественной эволюции болезни. В подавляющем большинстве случаев указанное симпто-

матическое лечение оказывается достаточным для смягчения болей в остром периоде болезни.

При развитии постгерпетической невралгии показана рентгенотерапия, а при неуспехе последней — оперативное лечение. В настоящее время обычно прибегают к иссечению обширных участков кожи, на которых локализовались пузырьковые высыпания.

Как в острой стадии, так и в особенности при постгерпетической невралгии целесообразно назначение антидепрессантов (триптизол, амитриптилин) в сочетании с препаратами фенотиазинового ряда (аминазин и т.п.).

Глава VII
ТРАВМЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Травматические поражения нервных стволов часто встречаются и в мирное время в связи с бытовым, транспортным или производственным травматизмом. В военное время они составляют свыше 5% всех ранений.

В мирное время в большинстве случаев травмируются нервы верхних конечностей (около 90% всех травм), и только небольшой процент травм приходится на нервы нижних конечностей. Особенно часто поражается плечевое сплетение, затем лучевой нерв. Несколько реже травмируется локтевой, намного реже — срединный нерв. Комбинированное поражение локтевого и срединного нервов встречается нередко.

На нижней конечности в мирное время травмируются почти исключительно седалищный нерв и его ветви — большеберцовый и малоберцовый нервы.

В военное время нервы верхних конечностей травмируются вдвое чаще, чем нервы нижних конечностей. Особенно часты ранения плечевого сплетения, лучевого, седалищного и малоберцового нервов.

Травматические поражения периферических нервов могут быть прямыми, когда нерв повреждается непосредственно травмирующим внешним агентом, и косвенными, когда нерв страдает вторично вследствие вовлечения в процесс окружающих его тканей.

Травма может вызвать сотрясение нерва (commotio), ушиб (contusio), сдавление (compressio), растяжение, разрыв и ранение (laesio).

С о т р я с е н и е н е р в а характеризуется отсутствием в нем грубых анатомических изменений. Клинически оно может проявиться полным выпадением функций нерва, которое (через 15–25 дней) сменяется почти полным их восстановлением.

У ш и б н е р в а вызывает в нем изменения, видимые микроскопически, а иногда и макроскопически. Поражаются при этом как нервные волокна, так и соединительнотканные оболочки ствола. Нередко имеется интерстициальная гематома. Анатомическая непрерывность нерва при ушибе не нарушается.

С д а в л е н и е н е р в а особенно часто наблюдается на n. radialis и n. peroneus. Сюда относятся сдавление нерва во время сна, костыльные параличи,

поражение малоберцового нерва при плохо наложенной неподвижной повязке, параличи от жгута и др. Непрерывность ствола при компрессии не нарушается, нервные же волокна, из которых слагается нерв, подвергаются глубоким изменениям.

Растяжение нерва вызывает гибель осевых цилиндров и в тех случаях, когда анатомическая непрерывность ствола сохранена. Травма может повлечь за собой полный разрыв нерва. Чаще других нервов разрываются стволы плечевого сплетения при резкой внезапной тракции верхней конечности по длине ее.

Ранение нерва может быть колотым, резаным, рвано-ушибленным, боковым, центральным или полным.

ОБЩАЯ СИМПТОМАТОЛОГИЯ

Травма нерва вызывает полное или частичное выпадение его функций. Явления выпадения нередко сочетаются с явлениями раздражения. В некоторых случаях последние доминируют в клинической картине — тогда говорят об ирритативном синдроме. В двигательной сфере травма нерва вызывает слабость или полный паралич мышц, иннервируемых им дистальнее места повреждения. Анестезии и гипестезии здесь имеются так же, как при невритах другой этиологии. То же относится к вегетативным и трофическим расстройствам.

Наряду с симптомами, наблюдающимися при травматических невритах, как и при всяких других страданиях периферических нервов, клиника травматических повреждений нервов имеет ряд особенностей. Остановимся на важнейших из них.

ФИЗИОПАТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Изменения эти были впервые изучены при периферических травмах и выделены в особую группу в 1915 г. Бабинским и Фроманом. Под физиопатическими расстройствами понимают двигательные, чувствительные и вегетативно-трофические явления, возникающие в связи с травмой, вдали от травмы, в области, анатомически не связанной с пострадавшим нервом. Так, например, травма левого седалищного нерва может вызвать не только снижение левого коленного рефлекса, не связанного непосредственно с пораженным нервом, но также изменение сухожильных рефлексов чувствительности, вегетативных функций на правой ноге, реже на левой руке и в других областях тела. Указанные расстройства в большинстве случаев возникают не сразу, а через некоторое время — спустя 2–4 нед. после травмы. Физиопатические синдромы, или, как их иногда называют, рефлекторные, отраженные нарушения, не всегда связаны с травмой крупного нервного ствола — они сопровождают также травму сосуда и любого другого участка тканей.

Сюда относятся так называемые рефлекторные параличи, поражающие диффузно травмированную конечность в участках, расположенных проксимально от места повреждения, рефлекторные контрактуры, вазомоторные расстройства

на коже всей конечности или даже на всей половине тела, диффузные боли, гипестезии и гиперпатии, мышечные атрофии, остеопороз вдали от места травмы, отечная инфильтрация мягких тканей, изменение кожной температуры, потоотделения, роста волос в областях, далеко выходящих за границы анатомического распределения травмированного нерва.

Термином «физиопатические» или «рефлекторные» нарушения Бабинский и Фроман хотели подчеркнуть неврогенную природу указанных процессов, сопутствующих травме, их обусловленность реальными патологическими изменениями в отличие от внушенных и психогенных, истерических симптомов.

Физиопатические нарушения пытались связать с «восходящим невритом», полагая, что травма, вызвавшая повреждение тканей на периферии, ведет к дальнейшему распространению невритического процесса в проксимальном направлении и к переходу его на спинномозговые центры. Однако клинические наблюдения и гистопатологические исследования заставили отказаться от этой концепции. Восходящие невриты наблюдаются при инфекциях, интоксикациях; при неосложненной травме они обычно отсутствуют. Симптомы на расстоянии, вдали от травмы, гораздо легче объяснить не морфологическими, а патофизиологическими изменениями, нейродинамическими сдвигами, возникающими как в анимальной, так и в вегетативной нервной системе под влиянием ирритативного очага на периферии.

Клиника физиопатических расстройств определяется дезорганизацией целостной деятельности всей нервной системы или ее отдельных, наиболее ранимых участков. Отраженные нарушения при травмах рассматриваются как частное проявление реперкуссии.

Физиопатические расстройства имеются при различных поражениях периферических нервов, но никогда не бывают выражены так ярко и не занимают такого видного места в клинической картине, как при травмах.

ОДНОВРЕМЕННОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ СОСУДОВ

Второй очень важной особенностью травматических поражений периферических нервов является соучастие в процессе сосудов, сопутствующих травмированному нерву. Кровеносный сосуд может пострадать непосредственно в момент действия травмирующего агента или же вовлекается в процесс позже. Нередко при травме имеется настоящий сосудисто-нервный синдром, обусловленный ранением сосудисто-нервного пучка.

Тщательное обследование ранений сосудов военного времени обнаруживает в 80% случаев признаки поражения нервных стволов, а при операциях по поводу ранений нервов часто констатируется повреждение сосудов — артерий и вен.

Ранение крупного артериального ствола чрезвычайно осложняет травму нерва, так как повреждение артерии само по себе вызывает ишемические невриты, миозиты, грубые воспалительные изменения в жировой клетчатке сосудисто-нервного пучка. Облитерация артерии может повести к возникновению ишемического паралича Фолькмана. Значительно реже наблюдается фолькмановская ишемическая контрактура.

Правильно распознать сочетанное поражение сосуда и нерва, отдифференцировать в клинической картине явления, зависящие от повреждения нерва или от травмы сосуда, весьма трудно.

КАУЗАЛГИЯ

Каузалгия (от греч. causis — жжение, algos — боль) — жгучая боль. Это тяжелый болевой синдром, характерный для травматических, особенно огнестрельных, повреждений периферических нервов. Выраженная каузалгия наблюдается приблизительно в 7% случаев всех ранений нервов. Одно из наиболее ранних описаний каузалгии принадлежит Н.И. Пирогову (1855), который называл ее «травматической гиперестезией». Болезнь развивается через несколько дней после травмы и тянется много месяцев.

Чаще других нервов вызывают каузалгию n. medianus и n. ischiadicus, содержащие большое количество чувствительных и вегетативных волокон. Обычно каузалгия наблюдается при не очень тяжелых ранениях нервов, когда сохраняется анатомическая непрерывность ствола. Клинически в этих случаях не находят ни массивных параличей, ни глубоких анестезий.

К л и н и к а. Больной жалуется на постоянные своеобразные боли в пораженной конечности. Они носят жгучий характер, изводят больного, который буквально не находит себе места. Локализация болей не соответствует зоне иннервации травмированного нерва — они диффузны, захватывают целые сегменты конечности (кисть, предплечье и т.д.) и обнаруживают тенденцию распространяться на всю поверхность тела. Согревание конечности, как правило, усиливает боли, охлаждение уменьшает их. Всякое движение, различные чувствительные восприятия, яркий свет, неожиданный громкий звук, волнение обостряют боль и делают ее невыносимой. Крайне неприятно больному даже легкое дотрагивание до кожи сухой рукой, наоборот, мокрые и холодные повязки уменьшают боли, поэтому многие все время обкладывают раненую конечность мокрыми тряпками — «гигромания».

При каузалгии констатируются резко выраженные вегетативные и трофические расстройства (нарушение потоотделения, сосудистой иннервации, трофики кожи, волос, ногтей, суставов и мышц). Рефлексы на пораженной конечности изменяются в сторону их повышения или понижения. Тонус мышц в тех областях, где отмечаются боли, понижен.

П а т о г е н е з. В настоящее время общепризнано, что каузалгия связана с раздражением чувствительных и вегетативных волокон конечностей, что она представляет собой травматическую симпаталгию. Болевые ощущения, напоминающие каузалгию, наблюдаются иногда при травмах периартериального симпатического сплетения. Настоящий, выраженный каузалгический синдром вызывается травматическим невритом периферического нерва. Длительное существование каузалгии приводит в патологическое состояние подкорковые и корковые центры чувствительности. Немалую роль играет также тип нервной системы больного.

Д и а г н о з. Распознавание травмы периферического нерва в большинстве случаев не представляет затруднениий. Гораздо сложнее установить характер повреждения, особенно в первые сутки после травмы.

Дифференциальный диагноз между сотрясением, ушибом или сдавлением нерва нередко ставится только после более или менее длительного наблюдения. Практическое значение имеет распознавание полного или частичного нарушения анатомической непрерывности нервного ствола. О перерыве нерва говорят следующие данные: полный паралич всех мышц, иннервируемых пораженным нервом, глубокая анестезия всех видов чувствительности в автономной области данного нерва, отсутствие болей и значительных трофических изменений со стороны кожи и ее придатков, паралич вазоконструкторов, ведущий к цианозу и похолоданию конечности, ангидроз. Одним из признаков полного перерыва нерва является отсутствие боли при резких уколах и сдавливании складки кожи.

Отсутствие существенных сдвигов, стойкость симптомов несмотря на лечение говорят об анатомическом перерыве. Небольшие улучшения не исключают нарушения анатомической целости ствола, так как они возможны за счет использования мышц, функционирующих сходно с пораженными, компенсаторных вспомогательных движений, перестройки функции сохранившейся нервной сети больной конечности. Решающее значение имеют данные электромиографии и определение скорости проведения по нерву.

Л е ч е н и е. Лечение травматических повреждений периферических нервов может быть консервативным и хирургическим. Консервативным лечением ограничиваются при сотрясении, ушибе нерва, кровоизлиянии в нерв, сдавлении нерва во время сна, при костыльном параличе и многих других травмах, не сопровождающихся нарушением анатомической целости нерва или стойкой компрессией его. В случаях стойкого сдавления нерва осколком снаряда, отломком кости, плотными спайками, не поддающимися рассасыванию, производится невролиз (neurolysis), т.е. освобождение нерва от сдавления оперативным путем. В военное время невролиз является наиболее частой операцией на нервах, дающей терапевтический эффект в 80% случаев. Если имеется перерыв нерва, его необходимо сшить с помощью операции нервного шва. Как правило, ранние операции на нервах имеют преимущество перед поздними. Первичный шов показан во всех случаях, когда возможны первичная обработка раны и наложение глухого шва без риска последующего нагноения. При резаных и колото-резаных ранениях мирного времени в первые часы после травмы накладывают первичный шов. Эта же операция показана при свежих закрытых повреждениях, если имеется уверенность, что нерв разорван.

Первичный шов на нерве дает 80–95% хороших результатов. Несмотря на это, он накладывается очень редко при травмах мирного времени и совсем редко при военных ранениях. В мирное время операция наложения первичного шва тормозится тем, что больной сравнительно поздно попадает к хирургу (позже первых суток) или тем, что рана загрязнена и не может быть подвергнута первичной обработке, или же неуверенностью в правильности диагноза. При травмах военного времени наложение первичного шва возможно только как

редкое явление прежде всего потому, что огнестрельные ранения, как правило, инфицированы. Кроме того, они часто осложнены переломами костей; перелом же кости является противопоказанием к наложению шва, так как малейшее смещение отломков вызовет разрыв сшитого нерва.

Торопиться с наложением вторичного шва не следует, так как попытки оперировать до того, как полностью закончился воспалительный процесс в нерве и окружающих его тканях, дали плохие результаты, а нейрохирургическая практика показала, что 4–6–8 мес. не являются слишком поздним сроком для восстановительной операции на периферическом нерве.

Сшивание нерва еще не восстанавливает его функции. Шов на нерве создает только необходимые предпосылки для регенерации аксонов; этим операция на нерве существенно отличается от операции на сухожилии, мышце, сосуде или кости. После сшивания отрезков травмированного нерва двигательные и чувствительные расстройства исчезают не сразу. Наоборот, нередко они временно становятся еще более глубокими вследствие послеоперационного шока нерва. Движение и чувствительность восстанавливаются медленно, постепенно, от проксимальных отделов конечности к дистальным отделам ее, по мере того как прорастают к периферии регенерирующие аксоны из центрального отрезка нерва. Если регенеративная способность нерва чем-либо угнетена (например, инфекцией или интоксикацией), никакой реституции функций не произойдет, несмотря на восстановление анатомической непрерывности нерва. В большинстве случаев регенерация нерва имеет место. Она происходит приблизительно со скоростью 1 мм в сутки. Следовательно, за 1,5–2 мес. аксоны успевают подвинуться на 4–6 см к периферии от верхнего участка повреждения, а регенерация крупного нервного ствола конечности растягивается на 1–2 года. Двигательная функция начинает восстанавливаться через 6–9 мес. после сшивания и то лишь в самых проксимальных участках. При сшивании седалищного нерва начало заметного улучшения удается констатировать только к концу первого года после операции.

Хирургическое лечение само по себе недостаточно для получения полного успеха, его необходимо сочетать с физиотерапией.

В далеко зашедших случаях лечение каузалгии, как и других болевых синдромов, осложняющих травмы периферических нервов, является очень трудной задачей.

В настоящее время большинство хирургов предпочитают вмешательства на пограничном стволе, производя экстирпацию узлов или резекцию rami communi cantes.

Как и при других формах жгучих болей, в случае травматической каузалгии показано назначение антидепрессантов, нейролептиков и тегретола.

Болезни центральной нервной системы

Глава I
МЕНИНГИТ

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

В клинике термином «менингит» пользуются для обозначения воспаления мягких мозговых оболочек — поражения leptomeninx; воспаление твердой мозговой оболочки называют пахименингитом. Leptomeninx включает pia mater и arachnoidea. При менингитах процесс развивается главным образом в pia mater. Если поражается преимущественно паутинная оболочка, то говорят об арахноидите.

Классификация менингитов. Менингиты по их этиологии можно разделить на токсические и инфекционные. Среди последних различают туберкулезный, пневмококковый, менингококковый, стрептококковый, брюшнотифозный, сифилитический в зависимости от микроба, вызвавшего поражение оболочек, а также вирусные (асептические) менингиты. Этиологическая диагностика менингита не всегда возможна; встречаются менингиты невыясненного происхождения.

Среди токсических факторов следует иметь в виду свинец, окись углерода, которые при проникновении в субарахноидальное пространство могут обусловить раздражение мозговых оболочек. Эндогенные интоксикации, например уремия, также сопровождаются иногда менингеальными симптомами.

Раздражение мозговых оболочек возможно и при многих общих инфекциях, будучи обусловлено в таких случаях не проникновением патогенного возбудителя в субарахноидальное пространство, а общим токсикозом. Во всех подобных случаях клиническая картина раздражения мозговых оболочек не связана с истинными воспалительными изменениями в них, поэтому в противовес истинному «менингиту» в таких случаях говорят о «менингизме».

По патогенезу менингиты делятся на первичные и вторичные. Первичные менингиты являются самостоятельными заболеваниями, вторичные развиваются как осложнение других болезней. Примером первичного менингита может служить цереброспинальный эпидемический (менингококковый) менингит, примером вторичного менингита — воспаление мягких мозговых оболочек при брюшном тифе, скарлатине, роже и т.д.

По патологоанатомической картине различают менингиты серозные, серозно-фибринозные, гнойные и геморрагические.

По течению менингиты делят на острые, подострые и хронические.

Менингеальный симптомокомплекс. Общий диагноз менингита ставится на основании менингеального симптомокомплекса, который складывается

из общемозговых симптомов, явлений со стороны черепно-мозговых нервов, спинномозговых корешков и цереброспинальной жидкости.

Самым частым симптомом менингита является г о л о в н а я боль, особенно интенсивная при острых воспалениях мягких мозговых оболочек. Головная боль носит диффузный характер, не имеет какой-нибудь строгой локализации, но больные нередко указывают на преимущественную интенсивность ее в той или иной части головы (в области лба, висков). Всякое движение, резкий звук, яркий свет усиливают головную боль. Она бывает такой мучительной, что даже больные, находящиеся в состоянии оглушенности сознания, стонут и хватаются руками за голову.

Головная боль часто сопровождается рвотой. Этот второй кардинальный симптом воспаления мягких мозговых оболочек носит черты «церебральной рвоты». Она возникает без всякого напряжения, часто струей, без предварительной тошноты. Рвота — менее постоянный симптом менингита, чем головная боль. Встречаются случаи, протекающие без рвоты или с очень редкой рвотой в самом начале заболевания.

Г и п е р е с т е з и я о р г а н о в ч у в с т в делает больного невыносливым к шуму, громкому разговору, яркому свету, Больные предпочитают лежать с закрытыми глазами, стараются не разговаривать, на вопросы отвечают односложно.

О б щ а я г и п е р е с т е з и я к о ж и обнаруживается обычно на высоте менингитического процесса. У некоторых больных она довольно скоро проходит, у других — держится все время болезни.

Р и г и д н о с т ь м ы ш ц з а т ы л к а — ранний и постоянный симптом менингита. Движения головы не свободны; больной «бережет свой затылок». Попытка пассивно пригнуть голову больного к груди дает возможность исследующему уловить гипертонию мышц, разгибающих голову, и вызывает боль.

С и м п т о м К е р н и г а. Состоит в невозможности разогнуть ногу в коленном суставе, когда она согнута в тазобедренном. Если сделать попытку согнуть ногу в тазобедренном суставе при разогнутом колене, больной рефлекторно сгибает ее в коленном суставе. Лежа в постели на спине, больной менингитом держит обычно ноги согнутыми в тазобедренных и коленных суставах.

В е р х н и й с и м п т о м Б р у д з и н с к о г о. При пассивном нагибании головы больного вперед происходит «защитное» сгибание ног в тазобедренных и коленных суставах.

Н и ж н и й, и л и к о н т р а л а т е р а л ь н ы й, с и м п т о м Б р у д з и н с к о г о. При пассивном сгибании одной ноги в тазобедренном и разгибании в коленном суставе больной непроизвольно сгибает другую ногу.

Изменения ч е р е п н о - м о з г о в ы х н е р в о в проявляются двоением в глазах, косоглазием, птозом, парезом мимической мускулатуры, шумом, звоном в ушах, снижением слуха, понижением зрения и другими расстройствами. Черепно-мозговые нервы поражаются сильно при менингитах, локализующихся преимущественно на основании мозга. Они страдают мало в тех случаях, когда процесс выражен главным образом на выпуклой поверхности мозга.

Вовлечение в процесс спинномозговых корешков вызывает корешковые боли, гиперестезию в начале заболевания и анестезию (гипестезию) полосами в более поздних стадиях. Участием корешков в воспалительном процессе можно объяснить также изменения со стороны сухожильных рефлексов, которые то повышены, то (чаще) угнетены.

У детей при менингитах нередко наблюдаются судороги в результате повышения внутричерепного давления или интоксикации центральной нервной системы.

Воспалительный процесс с оболочек часто переходит на вещество головного мозга. Тогда говорят о менингоэнцефалите. Поражение коры проявляется судорогами типа джексоновской эпилепсии, спастическими монопарезами, моногипестезиями, парестезиями, речевыми расстройствами, гемианопсией. Реже наблюдаются гемипарезы и гемигипестезии. Эти симптомы выпадения функции определенных участков головного мозга могут быть преходящими или стойкими.

Обычны для менингита пирамидные знаки Бабинского, Оппенгейма, Гордона.

Резко выражены вегетативные расстройства. Со стороны пульса наблюдаются аритмия, несоответствие числа пульсовых ударов температуре, слабое наполнение пульса, связанное с колебаниями кровяного давления. Нарушаются также ритм и глубина дыхания. В тяжелых случаях диспноэтические расстройства доходят до чейн-стоксова дыхания. У больных констатируется патологический дермографизм. Красные и белые пятна появляются на коже в ответ на всякое, даже легкое, надавливание. Обращает на себя внимание лабильность вазомоторов: больной то краснеет, то бледнеет (пятна Труссо). Потливость повышена. Слюноотделение несколько увеличено.

Температура при менингитах обычно повышена. При острых гнойных менингитах она нередко доходит до 40 °С и больше; при туберкулезном и серозном менингите температура повышается менее значительно. Сифилитические менингиты обычно протекают при нормальной температуре.

Тазовые расстройства не характерны для менингитов. Однако иногда констатируются задержка и недержание мочи, недержание кала в связи с общей оглушенностью больного или в результате перехода воспалительного процесса на спинальные корешки и вещество спинного мозга. Запор — обычное явление при менингитах. У детей раннего возраста в начале заболевания наблюдается понос, который позднее сменяется запором.

Психические изменения обычны для менингита. Больные оглушены, сомнолентны. В некоторых случаях рано наступает коматозное состояние. Иногда наблюдается значительное психомоторное возбуждение. Изредка отмечаются галлюцинации, бред, негативизм, сопровождающийся отказом от пищи.

При менингоэнцефалите, осложненном мозговой водянкой, что в финальной стадии болезни бывает нередко, больные бессмысленно вскрикивают, часто что-то бормочут, гримасничают, совершают стереотипные бесцельные движения руками.

Цереброспинальная жидкость обнаруживает характерные изменения — так называемый менингитический ликворный синдром: повышение давления, значительный плеоцитоз. При серозном менингите жидкость прозрачна, при туберкулезном она тоже прозрачна, но опалесцирует, при гнойном менингите жидкость мутна, при геморрагическом — окрашена в цвет крови. Плеоцитоз при гнойном менингите определяется многими сотнями и даже многими тысячами форменных элементов в 1 $мм^3$ жидкости, при туберкулезном менингите он исчисляется только единичными сотнями, при сифилитическом — сотнями клеток. Характер форменных элементов также неодинаков при различных менингитах: при гнойных процессах превалируют полинуклеары, при серозных — лимфоциты. Для гнойного и туберкулезного менингита характерно наряду с плеоцитозом значительное увеличение в ликворе белка, а также уменьшение содержания сахара и хлоридов.

Патогенез. Воспалительный процесс при менингите развивается в мягких мозговых оболочках, богатых нервами и сосудами, оболочках, тесно связанных с сосудистым сплетением желудочков, продуцирующим цереброспинальную жидкость, с крупными сосудами, питающими головной и спинной мозг.

Менингит сопровождается гиперпродукцией ликвора вследствие раздражающего воздействия болезненного процесса на сосудистое сплетение. Он нередко влечет за собой также затруднения в оттоке ликвора в связи с воспалительными спаечными изменениями на путях циркуляции жидкости. Избыточное образование ликвора и затруднение его оттока ведут к повышению внутричерепного давления.

Процесс никогда не ограничивается только мягкими мозговыми оболочками, всегда поражая в той или иной степени и вещество головного мозга, черепно-мозговые нервы, спинной мозг и его корешки. Все эти образования могут, кроме того, пострадать (функционально или структурно) в зависимости от расстройств кровообращения, ликворообращения, от повышения давления в полости черепа или позвоночника, сопутствующих менингиту.

Характерные для менингеального синдрома головные боли вызываются раздражением рецепторов твердой мозговой оболочки, а также рецепторов, заложенных в стенках крупных сосудов центральной нервной системы. Гипертензия оказывает воздействие и на рецепторы, заложенные в стенках венозных синусов и сосудов твердой мозговой оболочки.

Рвота возникает рефлекторно вследствие раздражения оболочек, иннервируемых тройничным, блуждающим, языкоглоточным и симпатическим нервами, и по своему патогенезу не отличается от рефлекторной рвоты при заболеваниях желудочно-кишечного тракта, при раздражении шпателем корня языка. Но рвота при менингите может быть вызвана также непосредственным (автоматическим) воздействием церебральной гипертензии или патологически измененного ликвора на рвотный центр в мозговом стволе.

Симптом Кернига, Брудзинского, Лессажа и подобные им рассматриваются как разновидности анталгических установок, имеющих целью предупредить возникновение болей от натяжения спинномозговых корешков или мозговых

оболочек, вызываемого при каждой из указанных проб. Возможно, что в их происхождении играют также роль различные мышечные дистонии и контрактуры, возникающие под влиянием патологических импульсов, идущих из аппаратов мозгового ствола и подкорки, деятельность которых изменена болезненным процессом.

Вегетативные симптомы, занимающие большое место в клинической картине менингита, зависят от вовлечения в процесс высших вегетативных центров ретикулярной формации и гипоталамической области.

Общая гиперестезия и гиперестезия органов чувств связаны с патологическим состоянием высших центров болевой чувствительности.

Д и а г н о з. Приведенные здесь многочисленные и разнообразные симптомы далеко не равноценны в диагностическом отношении. Для того чтобы поставить общий диагноз менингита, достаточно обнаружить у больного несколько характерных признаков, например сочетание головной боли, рвоты, ригидности мышц затылка и повышения температуры, или симптомокомплекс: головная боль, симптом Кернига, повышение температуры, симптом Бабинского. Совершенно исключительное значение для диагностики менингита имеет исследование цереброспинальной жидкости. В сомнительных случаях только данные ликвора решают вопрос о наличии или отсутствии менингита. Следует иметь в виду, что в старческом возрасте менингиты нередко протекают атипично: головные боли незначительны или отсутствуют, симптомов Кернига и Брудзинского может не быть. Часто наблюдаются дрожание в конечностях и голове, психомоторное возбуждение или апатия и сонливость.

Ставя общий диагноз воспаления мозговых оболочек, необходимо исключить менингизм — симптомокомплекс раздражения оболочек, не связанный с морфологическими воспалительными изменениями в них. Всестороннее обследование больного, тщательно собранный анамнез и особенно поясничный прокол дают возможность уверенно дифференцировать одно состояние от другого.

ВАЖНЕЙШИЕ ФОРМЫ МЕНИНГИТА

Цереброспинальный менингококковый (эпидемический) менингит (meningitis cerebrospinalis epidemica). Является первичным гнойным менингитом.

Э т и о л о г и я. Болезнь вызывается менингококком Вейксельбаума.

Это диплококк, не красящийся по Граму, располагающийся чаще внутриклеточно, легко находимый в мазках из цереброспинальной жидкости больных эпидемическим менингитом, реже в крови (при менингококковом сепсисе) и в отделяемом зева. Установлено существование четырех типов менингококка, отличающихся по своим биологическим свойствам: A, B, C и D.

Заражение менингококком происходит главным образом путем капельной инфекции и контакта. Входные ворота — слизистая оболочка зева и носоглотки. Инкубационный период считают равным 1–2 дням. Болеют цереброспинальным менингитом преимущественно дети в возрасте до 5 лет, но нередко он встречается и у взрослых. Эпидемические вспышки чаще наблюдаются зимой

и весной. Катары верхних дыхательных путей предрасполагают к заболеванию цереброспинальным менингитом.

В полость черепа менингококк заносится по лимфатической системе или гематогенным путем. Последний путь признается более частым. Проникнув в центральную нервную систему из кровяного русла, менингококк обычно поражает сначала сосудистое сплетение и эпендиму желудочков, а затем уносится током цереброспинальной жидкости в субарахноидальное пространство и мозговые оболочки.

Патологическая анатомия. Макроскопический вид головного мозга человека, умершего от цереброспинального менингита, очень характерен. Мягкая мозговая оболочка мутна, окрашена в желтовато-серый или желтый цвет. Помутнение особенно интенсивно на выпуклой поверхности полушарий. Сосуды мягкой мозговой оболочки расширены и переполнены кровью, по ходу вен — скопления гноя. Значительные массы желтого гноя констатируют в области борозд дорсолатеральной поверхности и на основании мозга. Мягкая оболочка спинного мозга также мутна и пропитана гноем. В затянувшихся случаях обнаруживаются утолщение оболочек и расширение желудочков, головная водянка.

Клиника. У больных обнаруживаются все симптомы, характерные для менингеального симптомокомплекса. Но симптоматология и течение цереброспинального эпидемического менингита имеет ряд особенностей, свойственных именно данному виду острого воспаления мозговых оболочек. Развивается болезнь внезапно, среди полного здоровья. Температура быстро поднимается до 39–40 °С, появляются сильный озноб, резкие головные боли, рвота, ригидность затылка и в течение 1–2 сут развертывается вся характерная клиническая картина острого гнойного воспаления мозговых оболочек. Симптомы менингита обычно выражены очень ясно.

Часто наблюдается высыпание пузырьков в углу рта — herpes labialis, у носогубной складки — herpes nasalis, реже на языке — herpes lingualis, на ушной раковине. Появляется герпес на 2–3-й день болезни и держится несколько дней. Нередко встречаются и другого рода кожные высыпания: эритемы, крапивница, потница.

В крови обнаруживается гиперлейкоцитоз, доходящий до 15 000–30 000, причем увеличение лейкоцитов происходит главным образом за счет полинуклеаров. Реакция оседания эритроцитов значительно ускорена.

Особенно характерны изменения цереброспинальной жидкости. Как правило, она мутна и вытекает под большим давлением. Иногда отмечается ксантохромия. Много реже встречается опалесцирующая или даже совершенно прозрачная жидкость. Плеоцитоз исчисляется многими сотнями, тысячами и даже десятками тысяч. В жидкости явно преобладают полинуклеары и только в затянувшихся случаях плеоцитоз образован преимущественно лимфоцитами. В клетках ликвора и вне их обнаруживаются менингококки. Содержание белка повышено и в некоторых случаях может достигать 5‰ и более. Отмечается резкое уменьшение сахара (вплоть до полного исчезновения) и хлоридов (до 650–680 мг%).

Цереброспинальный эпидемический менингит нередко осложняется заболеванием суставов в форме артралгии или настоящего полиартрита. Продолжительность заболевания очень различна. В большинстве случаев менингитический симптомокомплекс держится 3–4 нед., но может тянуться и значительно дольше, то улучшаясь, то снова ухудшаясь. Чем дольше развивается процесс, тем больше проявляются в клинической картине симптомы со стороны головного и спинного мозга. Длительно протекающие формы часто осложняются головной водянкой, что обычно вызывает резкое исхудание больных; иногда развивается ожирение церебрального типа.

Большое практическое значение имеют атипичные случаи цереброспинального менингита. Среди них различают легкие и тяжелые формы. Легкие атипичные случаи протекают несколько дней при умеренном повышении температуры, прозрачном ликворе и кончаются полным выздоровлением. Такие формы встречаются редко, обычно в конце эпидемий, и могут быть ошибочно приняты за первичный серозный менингит. К тяжелым атипичным формам относятся молниеносная, сверхострая, септическая и рецидивирующая.

Молниеносная форма цереброспинального менингита характеризуется крайне бурным началом. Появляются резкий озноб, головная боль, рвота, гипертермия, часто возникают судороги. Больной падает и сразу теряет сознание. Пульс становится частым и малым, дыхание — неправильным. Не приходя в сознание, больной умирает от инфекционно-токсического шока и острой недостаточности функции надпочечников (синдром Уотерхауса—Фридериксена) через 1–24 ч от начала заболевания. Болезнь протекает так быстро, что менингеальный симптомокомплекс может не успеть развиться. Если удалось сделать больному люмбальную пункцию, цереброспинальная жидкость может оказаться неизмененной. На вскрытии находят только гиперемию мягких мозговых оболочек и сосудистого сплетения.

Сверхострая форма также кончается смертью, но только через 3–5 сут после начала заболевания. Часто наблюдаются судороги, бульбарные расстройства, помрачение сознания, нарушение деятельности сфинктеров. Поясничный прокол обнаруживает мутный или гнойный ликвор, в котором находят много менингококков.

Септическая форма дает очень разнообразную клиническую картину и часто долго не распознается. Менингококковая септицемия выражается явлениями неопределенной общей инфекции, в некоторых случаях, вызывая преимущественное поражение суставов, она дает картину более или менее тяжелого инфекционного полиартрита, в других — подъемы температуры наподобие малярийных. Менингеальные симптомы при этом имеются, но нередко остаются нераспознанными. Люмбальная пункция сразу выясняет характер непонятного заболевания. Энергичное, настойчивое лечение часто приводит к благоприятному исходу и при длительно протекавших случаях менингококкового сепсиса. Реже менингококковая септицемия вызывает поражение кожи геморрагического характера, страдание сосудистой оболочки глаза. Иногда в процесс вовлекаются сердце, легкие и другие органы.

Р е ц и д и в и р у ю щ а я форма характеризуется тем, что менингеальный симптомокомплекс появляется, держится некоторое время и проходит, создавая видимость выздоровления, а через некоторое время вновь выступает с прежней интенсивностью. Промежутки между рецидивами могут быть довольно большими — от 2 нед. до многих месяцев.

О с л о ж н е н и я. При плохо леченном цереброспинальном эпидемическом менингите они разнообразны. Долго длящиеся менингиты нередко осложняются водянкой мозга, особенно у детей раннего возраста. Другим частым осложнением является гемипарез. Реже встречаются монопарезы, диплегии, квадрипарез с псевдобульбарными явлениями, речевые расстройства, изменения интеллекта, эпилептические припадки. Со стороны зрительного нерва нередко наблюдаются изменения воспалительного характера, которые в большинстве случаев регрессируют, но иногда неврит переходит в атрофию с большим или меньшим понижением зрения вплоть до полной слепоты. Поражение слухового нерва может повести к глухоте. Если же она возникает после менингита, перенесенного в раннем детстве, то ведет к немоте (немота вследствие глухоты). В субарахноидальном пространстве спинного мозга иногда образуются спайки, ведущие к отделению нижнего отдела субарахноидального пространства от верхнего, что сказывается изменением характера цереброспинальной жидкости — появлением компресионного синдрома.

Л е ч е н и е. Все старые методы терапии цереброспинального эпидемического менингита были малоэффективны. Значительно лучшие результаты стали получать после введения в медицинскую практику сульфаниламидных препаратов. Сразу резко снизилась летальность (с 40–50% она упала до 20–15%), во много раз уменьшилось число тяжелых осложнений. Еще более успешным стало лечение после открытия пенициллина. В настоящее время рациональное лечение менингококкового менингита, начатое с первых дней болезни, обеспечивает, как правило, полное выздоровление всех заболевших, включая и самых маленьких детей, среди которых ранее наблюдалась огромная летальность.

Основным средством лечения менингококкового менингита (как и менингококковой инфекции вообще) является пенициллин. Методика лечения эпидемического менингита большими дозами пенициллина, ставшая общепринятой, детально разработана В.И. Покровским. Было установлено, что в подавляющем большинстве случаев полное и быстрое излечение менингита может быть достигнуто путем внутримышечного введения пенициллина без дополнительных инъекций его в субарахноидальное пространство. Решающее значение имеет своевременное начало лечения. При острейших формах, особенно у маленьких детей, промедление даже в несколько часов может привести к катастрофе. В таких случаях первая инъекция адекватной дозы пенициллина должна быть сделана уже дома, до госпитализации. Многолетний опыт показал, что введение больших доз пенициллина на протяжении компактного курса лечения никогда не вызывает грибкового сепсиса. А именно опасение развития кандидамикоза иногда необоснованно выдвигалось в качестве возражения против назначения очень больших доз пенициллина. В равной мере развитие анафилактических

реакций у больных, не переносящих пенициллин, по-видимому, мало зависит от введенной дозы.

Пенициллин вводится внутримышечно по 2 000 000–3 000 000 ЕД 6 раз в сутки (суточная доза для взрослых 12 000 000–18 000 000 ЕД) в течение 6–7 дней. Субарахноидальные инъекции пенициллина при этом не нужны, так как при указанных массивных дозах антибиотик оказывается в ликворе в достаточном количестве и при внутримышечном его введении. К сульфаниламидным препаратам прибегают только в очень редких случаях, когда менингит вызван менингококком, устойчивым к пенициллину, и при осложнениях (пневмония, пиелит), обусловленных действием других микробов. В запущенных случаях дозу пенициллина увеличивают до 500 000–600 000 ЕД на 1 кг веса больного в сутки (32 000 000–52 000 000 ЕД на взрослого) и в первый день вводят внутривенно 2 000 000–5 000 000 ЕД натриевой соли пенициллина. Пользуясь этой методикой, люмбальные пункции можно делать редко, но все же не меньше 3 раз: первая пункция производится с диагностической целью, вторую делают после 3–4 дней лечения, чтобы судить об эффективности проводимой терапии, третью — перед выпиской из стационара.

Побочные явления (крапивница, стоматит) наблюдаются редко (менее чем у 1% больных) и, как правило, не требуют отмены пенициллина.

Наряду с этиотропной терапией проводят и патогенетическую, и, если есть необходимость, симптоматическую терапию. Патогенетическая терапия направлена на борьбу с высоким субарахноидальным давлением и отеком головного мозга: внутривенные вливания (лазикс, эуфиллин), в более тяжелых случаях — маннитол, кортикостероиды, оксигенотерапия. Для улучшения деятельности сердечно-сосудистой системы применяют в соответствующих случаях капельное введение строфантина, кордиамина, кокарбоксилазы, АТФ, аскорбиновой кислоты, пиридоксина, эфедрина. Необходимо предупреждать обезвоживание организма, особенно в случаях введения больших доз сульфаниламидов, своевременно корригировать электролитные нарушения. При сильных головных болях показаны амидопирин, анальгин в инъекциях, холод на голову, грелки или горчичники к икрам ног. Большое облегчение приносит больному люмбальная пункция. При психомоторном возбуждении используется аминазин, димедрол, при судорогах — фенобарбитал, хлоралгидрат, внутривенное или внутримышечное введение седуксена (50–100 мг в сутки для взрослого и 20–40 мг для детей).

Развитие острой недостаточности надпочечников (синдром Уотерхауса—Фридериксена) диктует показание к применению всего комплекса реанимационных мероприятий и в первую очередь введения адекватных доз стероидных гормонов.

Больные цереброспинальным менингококковым менингитом нуждаются в возможно более раннем помещении в стационар, в специально отведенные для них палаты или боксы. Они должны находиться в тихой, слегка затемненной палате, за ними должно быть обеспечено внимательное наблюдение, тщательный уход за полостью рта и кожей. Больному назначают легкоусвояемую, высококалорийную пищу, богатую витаминами. Из стационара больной может быть

выписан только после полной санации ликвора, ликвидации менингеальных симптомов и при условии, если повторные исследования установили отсутствие менингококков в слизи из носоглотки (мазок, посев), в среднем через 2 нед. после отмены антибиотиков.

П р о ф и л а к т и к а. Ранняя изоляция больных, тщательная обработка очагов, содержание больных в стационаре до бактериологического выздоровления. Выявление бациллоносителей с последующей санацией у них слизистых оболочек полости рта, носа и носоглотки (дезинфицирующие полоскания) и установлением для них гигиенического режима. Проведение всех профилактических мероприятий, установленных для детских острых инфекций. Санитарно-просветительная работа, направленная на ознакомление широких слоев населения (особенно родителей, учителей, работников яслей и детских садов) с сущностью болезни, биологическими свойствами менингококка, ранними проявлениями менингита, способами заражения и другими вопросами (использование листовок, брошюр, статей в газетах, выступлений по радио, телевидению). Улучшение гигиенических условий в детских коллективах. Изоляция бациллоносителей.

Туберкулезный менингит (meningitis tuberculosa). Он также является болезнью преимущественно детского возраста. У взрослых он встречается реже. Наиболее часто заболевание возникает в возрасте от 2 до 6 лет.

Э т и о л о г и я. Туберкулезный менингит может быть одним из проявлений милиарного туберкулеза, но развивается иногда и без генерализации процесса. Первая возможность особенно характерна для раннего детского возраста. Туберкулезный менингит всегда является вторичным, другими словами, туберкулезное воспаление мягкой мозговой оболочки развивается как осложнение туберкулеза другого органа — чаще легких или бронхиальных лимфатических узлов. Однако первичный очаг иногда не обнаруживается даже на вскрытии. Туберкулезные поражения костей черепа очень редко ведут к менингиту. Заболевают туберкулезным менингитом большей частью весной, он может наблюдаться и в любое другое время года. Корь, коклюш, грипп, бронхиты, пневмонии предрасполагают к заболеванию туберкулезным менингитом.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Характерна гиперемия мозговой оболочки, помутнение ее, наличие бугорков желтовато-серого цвета величиной с маковое зерно. Бугорков особенно много в области сильвиевой борозды и на основании мозга, где часто обнаруживается также студенистый зеленоватый экссудат. Желудочки мозга растянуты, содержат мутноватую жидкость. Микроскопическое исследование показывает, что экссудат образован почти сплошь лимфоидными элементами, полинуклеары встречаются редко. Сосуды мягкой оболочки расширены, наполнены кровью, стенки их инфильтрированы лимфоидными клетками. Местами в мягкой мозговой оболочке обнаруживаются очаги казеозного распада и туберкулы, еще не подвергшиеся некрозу. Характерно для туберкулезного менингита большое содержание в экссудате фибрина.

При успешном лечении туберкулезного менингита экссудативные воспалительные изменения могут полностью исчезнуть и наступает клиническое выздоровление. В других случаях туберкулезный менингит принимает хроническое или рецидивирующее течение. При этом экссудативные изменения

в оболочках сменяются продуктивными, образуются рубцы и сращения, появляются значительные изменения в сосудах мягких мозговых оболочек и самого головного мозга (туберкулезный васкулит), в веществе мозга образуются энцефалитические очажки. Тяжело поражаются сосудистые сплетения и эпендима желудочков (продуктивные хориоидиты и эпендиматиты). Нарушается циркуляция ликвора. В коре головного мозга, подкорковых узлах и мозговом стволе возникают очаги размягчения, кровоизлияния. Большого развития достигает туберкулезный лептопахименингит. Клинические симптомы и данные исследования ликвора нередко свидетельствуют о наличии ликворной блокады. В более позднем периоде болезни появляются обызвествления, типичные и для других форм туберкулеза. Петрификаты обычно располагаются по ходу сосудов.

К л и н и к а. Туберкулезное воспаление мягкой мозговой оболочки развивается подостро. Болезнь подкрадывается постепенно, что резко отличает туберкулезный менингит от гнойного и серозного менингита. Появлению менингеальных симптомов предшествует период п р е д в е с т н и к о в, который характеризуется главным образом повышенной раздражительностью, у детей плаксивостью. Наряду с этим отмечаются головная боль, боли в разных частях тела, небольшое повышение температуры, ухудшение аппетита, тошнота, рвота, похудание, адинамия. Этот продромальный период может продолжаться 1–3 нед. Постепенно на фоне указанных общих неопределенных явлений начинают выступать характерные признаки менингита: ригидность мышц затылка, симптом Кернига, Брудзинского и др. У детей грудного возраста уже в продромальном периоде обнаруживается выпячивание области большого родничка. Очень скоро к менингеальным симптомам, нерезко выраженным, присоединяются параличи черепно-мозговых нервов: отводящего (особенно часто), глазодвигательного, лицевого. Температура повышается до 38 °С. Отмечается брадикардия, позднее сменяющаяся тахикардией. Нередко повышается артериальное давление. Наблюдается красный дермографизм, пятна Труссо. Несколько позже появляются пирамидные знаки, парезы конечностей, указывающие на вовлечение в процесс вещества головного мозга. Сознание помрачается, появляются судороги, резко нарастают вегетативные симптомы. В последние дни болезни температура повышается до 39–40 °С, сознание глубоко помрачено, больной лежит на боку, запрокинув назад голову, согнув ноги в тазобедренных и коленных суставах; живот его ладьеобразно втянут («положение лягавой собаки»). Ребенок часто вскрикивает («гидроцефалический крик»).

При исследовании цереброспинальной жидкости обнаруживается повышение давления, жидкость прозрачна и опалесцирует, реже слегка мутновата, белковые реакции положительны, количество белка повышено до 1–4‰, плеоцитоз исчисляется несколькими сотнями и образован лимфоцитами. При стоянии жидкости в ней через 24 ч часто выпадает тонкая паутинообразная пленка фибрина. Содержание сахара понижено — до 10–30 мг%, количество хлоридов резко уменьшено (в среднем до 510 мг%). В мазке содержится большое количество лимфоцитов, единичные полинуклеары. В пленке часто удается обнаружить палочки Коха. Прививка жидкости морской свинке вызывает у нее через 2–3 нед. милиарный туберкулез. Посевы ликвора чаще роста не дают.

В к р о в и не обнаруживается при туберкулезном менингите таких изменений, как при цереброспинальном. РОЭ часто замедлена, но может быть и ускорена. Реакция Пирке получается положительной в 60–70% всех случаев, Манту — в 94%.

Исследование легких довольно часто позволяет диагностировать милиарный туберкулез, очаговый процесс в легких или бронхиальных лимфатических узлах. На глазном дне могут быть обнаружены неврит зрительного нерва, хориоретинит, застойный сосок или милиарные туберкулы.

До введения стрептомицина в практику лечения туберкулезного менингита болезнь эта всегда протекала остро и заканчивалась смертью на 21–25-й день. При современных методах лечения туберкулезный менингит может протекать как острое, подострое или хроническое заболевание. В большом проценте случаев (75–95%) он заканчивается полным выздоровлением. Возможно также выздоровление с дефектом (понижение зрения, слуха, гемипарез, арахноидиты, децеребрационная ригидность, гидроцефалия, эпилептиформные припадки, холестеатомы пояснично-крестцового отдела субарахноидального пространства и др.). По мере совершенствования методов лечения тяжелые осложнения наблюдаются все реже. Чаще всего туберкулезный менингит в наши дни протекает хронически. Заболевание заканчивается за 5–6 или 7–8 мес., но может принять и более затяжное течение. В большинстве случаев нормализация ликвора наступает только через несколько месяцев после лечения. У лиц, полностью излечившихся от туберкулезного менингита, могут наблюдаться рецидивы.

Д и а г н о з. Диагностика туберкулезного менингита может представить значительные трудности ввиду большой продолжительности продромального периода и малой выраженности менингеальных симптомов в первые дни болезни. У больных часто диагностируют грипп, гастроэнтерит, колит, брюшной тиф, паратифы, малярию, пиелит. Ранний диагноз удается поставить только врачу, хорошо владеющему методикой неврологического исследования и прибегающему в сомнительных случаях к поясничному проколу.

Решить вопрос о природе менингита в большинстве случаев нетрудно: постепенное начало болезни, мягкость менингеальных симптомов в первые дни заболевания, умеренно повышенная температура, прозрачный ликвор с лимфоцитарным плеоцитозом (200–300 клеток в 1 мм^3) и фиброзной пленкой говорят в пользу туберкулезной этиологии процесса.

Следует, однако, подчеркнуть, что иногда встречаются случаи туберкулезного менингита, протекающие атипично. Клиническая картина этих менингитов может очень близко напоминать менингококковый менингит. Еще чаще наблюдаются случаи, напоминающие серозный менингит. Решить вопрос об этиологии атипичных случаев можно, только учитывая течение болезни, лабораторные данные (бактериоскопическое и бактериологическое исследования ликвора, туберкулиновые реакции и пр.), личный и семейный анамнез больного и многие другие обстоятельства.

Л е ч е н и е. Терапевтический эффект дает только длительное назначение тубазида (фтивазида, метазида, салюзида) и стрептомицина. Полезную роль играет также парааминосалициловая кислота (ПАСК). Существует много раз-

личных схем лечения туберкулезного менингита, которые отличаются друг от друга дозировкой противотуберкулезных средств, а также методом их применения (стрептомицин вводят внутримышечно, субарахноидально-эндолюмбально, интрацистернально), некоторые схемы включают и эндолюмбальное введение салюзида. В Советском Союзе основным методом лечения туберкулезного менингита является пероральное введение тубазида в сочетании с внутримышечными инъекциями стрептомицина и одновременного приема ПАСК. Дозировка стрептомицина в сутки следующая: для детей в возрасте до 4 лет — 0,2–0,25 г, от 4 до 7 лет — 0,25–0,3 г, от 8 до 12 лет — 0,3–0,5 г, для подростков и взрослых — 0,5–1 г (500 000–1 000 000 ЕД). Суточную дозу делят на две части. Инъекцию делают каждые 12 ч. Стрептомицин вводят в течение 6 мес. и более в зависимости от состояния внутренних органов и менингеальных явлений.

Тубазид назначают из расчета 10 мг на 1 кг веса тела в сутки. В особо тяжелых случаях дозировка может быть повышена. Препарат дают в виде порошка или таблеток внутрь, до еды, 3 раза в день. Продолжительность лечения 8–18 мес.

ПАСК применяют из расчета 0,2 г в сутки на 1 кг веса тела. Суточную дозу делят на четыре части. Дают лекарство в $^{1}/_{4}$ стакана воды, принимают его в течение 2–3 мес.

Как уже указывалось, в настоящее время к субарахноидальному введению стрептомицина прибегают редко, ибо внутримышечные его инъекции при раннем начале лечения, как правило, обеспечивают надежный антибиотический эффект. Следует иметь в виду значительную нейротоксичность стрептомицина, резко возрастающую, естественно, при введении препарата в ликворные пространства. Риск необратимой глухоты здесь очень велик. Наконец, клинический эксперимент прошлых лет с повторными лечебными пункциями на протяжении многих месяцев вызвал «эпидемию» своеобразного и тягостного осложнения в виде развития в поясничном канале холестеатом. Возникновение подобной опухоли в этой ситуации связывается с заносом пункционной иглой в подоболочечное пространство кусочков кожи.

Регулярное назначение стероидных гормонов (преднизолон по 40 мг в день с последующим уменьшением до 30–20 мг) в первые недели, по-видимому, уменьшает возможность развития адгезивного арахноидита и гидроцефалии. При формировании спинального блока (повышение содержания белка в ликворе и падение его давления) рекомендуется субарахноидальное введение гидрокортизона в дозе от 10 до 25 мг, повторяемое несколько раз.

При назначении больших доз производных изоникотиновой кислоты (изониазид, фтивазид, салюзид) иногда возникает картина так называемого изониазидного полиневрита, который связывается с недостатком пиридоксина. Для профилактики этого осложнения показаны систематические приемы пиридоксина по 25–50 мг в день. Следует также учитывать, что изониазид и его аналоги способствуют учащению судорог у лиц, страдающих эпилепсией. Одним из нередких осложнений длительного введения стрептомицина является неврит слуховых нервов. При этом вестибулярные нарушения (головокружения, атаксия) обычно обратимы, а снижение слуха оказывается стойким дефектом.

Важнейшим условием успешного лечения туберкулезного менингита является его ранняя диагностика. В случаях, когда лечение начинают после 18–20-го дня болезни, большинство больных умирают. Лечение туберкулезного менингита должно по возможности проводиться в специальных стационарах и санаториях.

П р о ф и л а к т и к а. Предупреждение туберкулезного менингита состоит в первую очередь в профилактике туберкулеза вообще. Необходимо активное и рациональное лечение туберкулеза органов. Диспансерное наблюдение за всеми подозрительными в отношении туберкулеза, их закаливание, общеукрепляющее лечение, соблюдение режима труда, питания, отказ от курения, алкоголя и других бытовых вредностей.

Острый серозный менингит (meningitis serosa acuta). Э т и о л о г и я. Острый серозный менингит может быть вторичным или первичным. Вторичные серозные менингиты осложняют общие острые инфекции: тифы, пневмонии, эпидемический паротит, сепсис, бруцеллез, ревматизм, грипп, экзогенные и эндогенные интоксикации, воспалительные процессы в костях черепа, среднем и внутреннем ухе, носу и его добавочных полостях, закрытые черепно-мозговые травмы. Первичный серозный менингит представляет самостоятельную нозологическую единицу и вызывается вирусом, выделенным Армстронгом и Лилли (1934). В 1936 г. Райвс и Скотт выделили фильтрующийся вирус из цереброспинальной жидкости больных серозным менингитом; вирус вызывал у лабораторных животных лимфоцитарную воспалительную реакцию в оболочках мозга и сосудистых сплетениях. Этими исследователями, подтвердившими данные Армстронга и Лилли, было предложено новое наименование болезни — хориоменингит, отражающее преимущественную локализацию воспалительных изменений у экспериментальных животных. Были доказаны также отсутствие прямой контагиозности при этой форме инфекции и передача ее переносчиками — серыми мышами. Мыши выделяют вирус с носовым секретом, мочой, калом и семенной жидкостью и заражают окружающие человека предметы. В организм человека вирус легче всего проникает через дыхательные пути.

Первичный серозный менингит (или острый лимфоцитарный хориоменингит) иногда дает небольшие эпидемические вспышки, чаще всего весной. Заболевают преимущественно взрослые в возрасте 20–35 лет.

В последние десятилетия первичный острый серозный менингит встречается значительно чаще, чем раньше, когда он представлял исключительную редкость.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Макроскопически констатируются гиперемия, набухание мягких мозговых оболочек, помутнение их, увеличение количества ликвора в субарахноидальном пространстве, расширение желудочков, отек вещества мозга — патологоанатомическая картина, вполне соответствующая симптомокомплексу «острой мозговой водянки». Оболочки желатинозны, отечны, местами в них наблюдаются небольшие кровоизлияния (петехии, экхимозы). Микроскопически обнаруживаются экссудативно-пролиферативные изменения в мягких мозговых оболочках, причем инфильтрат образован сплошь лимфоцитами; слущивание эндотелия ликворных пространств;

очаги воспаления и некроза в веществе мозга в области коры, мозгового ствола и белого вещества по соседству с желудочками.

К л и н и к а. Острый серозный менингит начинается внезапно, среди полного здоровья или на фоне катаральных явлений со стороны верхних дыхательных путей. Температура повышается до 38–39 °С. Иногда наблюдается довольно длительный продромальный период в форме общего недомогания, чувства разбитости, головной боли, назофарингита, субфебрильной температуры. Менингеальный симптомокомплекс в большинстве случаев выражен нерезко, за исключением головной боли, которая бывает весьма сильной. Довольно рано вовлекаются в процесс отдельные черепно-мозговые нервы; реже одновременно поражаются многие черепно-мозговые нервы. На глазном дне при серозном менингите нередко обнаруживаются застойные явления. К признакам раздражения оболочек быстро присоединяются энцефалитические симптомы: неравенство рефлексов, пирамидные знаки, преходящие гемипарезы.

Цереброспинальная жидкость прозрачна, вытекает под большим давлением, содержание белка нормально или нерезко увеличено (0,6–1,2‰), белковые реакции положительны, иногда выпадает фибриновая пленка, плеоцитоз исчисляется несколькими десятками клеток, реже сотнями. Содержание сахара и хлоридов в ликворе может быть несколько уменьшено. Иногда случаи первичного серозного менингита протекают более бурно, сопровождаясь судорогами, оглушенностью сознания в начале болезни и коллаптоидными приступами на протяжении ее. Характерным для серозного менингита является лабильность симптомов, обратимость большинства изменений, наблюдающихся на протяжении процесса. Повышенная температура держится от 1 до 14 дней, менингеальные явления — 2–4 нед. Встречаются формы, при которых менингеальный синдром исчезает уже через 2–3 дня после начала болезни, и случаи, которые затягиваются на 4–6 нед. По миновании многих недель с момента клинического выздоровления может еще оставаться плеоцитоз ликвора.

Д и а г н о з. Диагностика острого серозного менингита основывается на наличии у больного нерезко выраженного клинического синдрома менингита, остро развивающегося (без продромальных явлений) при умеренно повышенной температуре, характерных изменениях цереброспинальной жидкости и сравнительно хорошем общем состоянии больного. Надо при этом учитывать течение болезни, результаты серологического и вирусологического исследований. Д и ф ф е р е н ц и а л ь н ы й д и а г н о з с туберкулезным менингитом (см. с. 298–299) является очень ответственным и в некоторых случаях весьма трудным. Если предположение о туберкулезном менингите не может быть отвергнуто, показана специфическая терапия.

Острый лимфоцитарный хориоменингит обычно кончается полным выздоровлением. Реже наблюдаются остаточные явления в виде застойных сосков зрительных нервов с последующей атрофией их, неглубоких парезов. Некоторые случаи острого серозного менингита принимают хроническое течение, ведя к утолщению и уплотнению оболочек, образованию спаек в субарахноидальном пространстве головного мозга, возникновению кист, содержащих ликвор, стойкому расширению желудочков, к клинической картине, напоминающей

опухоль головного мозга. Иногда серозный менингит переходит в хроническую мозговую водянку, которая может сопровождаться значительными обменными нарушениями.

Л е ч е н и е. Симптоматическое: повторные люмбальные пункции, дегидратирующие средства (лазикс, диакарбидр), антиневралгические препараты. При вторичных серозных менингитах необходимо, конечно, лечить и основное заболевание.

П р о ф и л а к т и к а. Борьба с мышами, уничтожение их в жилищах человека. Дезинфекция выделений больных.

Менингеальная форма острого полиомиелита. Острый доброкачественный лимфоцитарный хориоменингит (болезнь Армстронга и Лилли) является только одной из форм первичного серозного менингита, но далеко не единственной. Как показали с достоверностью вирусологические и эпидемиологические исследования последних 15 лет, острый серозный менингит может вызываться вирусом острого полиомиелита.

Серозный менингит, вызываемый вирусами Коксаки и ЕСНО. Часто встречается в виде эпидемических вспышек, но могут наблюдаться и спорадические случаи. Поражается преимущественно детское население. Болезнь отличается высокой контагиозностью.

Э т и о л о г и я. Вирусы Коксаки и ЕСНО размножаются в кишечнике человека — это энтеровирусы. Они могут быть выделены из кала, а также из носоглоточных смывов. В настоящее время известно большое число вирусов, относящихся к указанным группам. Многие из них непатогенны для человека, только некоторые типы способны вызывать заболевания, в частности острый эпидемический серозный менингит. Для вируса Коксаки, впервые выделенного в 1948 г. у жителей района Коксаки (штат Огайо, США), характерно, что он является чрезвычайно патогенным для новорожденных мышей, у которых вызывает различные заболевания. Принято различать две подгруппы вируса Коксаки: А и В, отличающиеся друг от друга по характеру поражения ими организма новорожденных мышей. Детальное серологическое изучение этих вирусов позволило выделить 30 различных типов, из которых 25 относятся к подгруппе А и 5 — к подгруппе В. Вирусологические исследования, проведенные в разных странах, показывают, что вирусы группы Коксаки очень широко распространены среди населения. Они обнаруживаются в испражнениях здоровых людей в 3–5% всех исследований. Заболевания человека, вызываемые вирусами Коксаки, встречаются преимущественно в летние месяцы и характеризуются высокой контагиозностью, иногда принимая масштабы пандемий. Заболевание человека, обусловленное вирусом Коксаки из подгруппы А (например, герпетическая ангина), создает у него предрасположение к развитию паралитической формы полиомиелита. Вирусы из подгруппы В чаще всего вызывают лимфоцитарный менингит у маленьких детей. С вирусами той же подгруппы связан миокардит (или энцефаломиокардит) новорожденных (чаще всего типы 2, 3, 4 подгруппы В).

Вирусы ЕСНО могут при известных условиях вызывать серозный менингит. Наиболее часто это типы 4, 6, 9. Слово ЕСНО образовано из начальных букв четырех английских слов: Enteric cytopathogenetic humain orghans (ви-

русы-сироты, живущие в кишечнике человека, обладающие цитопатогенным эффектом). Интересно, что вирус Коксаки подгруппы А типа 23 в серологическом отношении является идентичным вирусу ЕСНО типа 9. Этот факт наряду с некоторыми другими показывает несомненную близость обеих групп энтеровирусов — Коксаки и ЕСНО. Важно отметить, что все три группы кишечных вирусов дают цитопатогенный эффект, т.е. вызывают распад клеток специальной тканевой культуры, применяемой для идентификации энтеровирусов, причем наиболее сильное цитопатогенное действие оказывает вирус полиомиелита.

К л и н и к а. Острый серозный менингит, вызываемый вирусом Коксаки, начинается внезапно, без всяких предвестников. Появляются мучительные головные боли, ригидность мышц затылка, высокая температура, часто двугорбая кривая, значительный лимфоцитарный плеоцитоз в ликворе. Нередко наблюдаются фарингит, рвота, экзантемы и энантемы. При тяжелых формах возникает оглушенность. В большинстве случаев заболевание протекает легко и доброкачественно. Средняя продолжительность лихорадочного периода около 5 дней. Общая длительность болезни 1–3 нед. Наступает полное выздоровление без дефектов. Острый серозный менингит, вызываемый вирусами ЕСНО, клинически мало отличается от менингита, обусловленного вирусами Коксаки. Дифференцировать один менингит от другого можно только вирусологическими методами.

Д и а г н о з. Распознавание острого серозного менингита, вызываемого энтеровирусами Коксаки и ЕСНО, связано с большими трудностями. Надо иметь в виду, что серозные менингиты другой этиологии (например, болезнь Армстронга, острый полиомиелит) никогда не имеют такого массового распространения и такой контагиозности. Особенно ответственным является дифференциальный диагноз с острым полиомиелитом (менингорадикулярной формой). Во избежание ошибочного диагноза необходимо помнить, что полиомиелит сравнительно малоконтагиозен, заболевания всех членов семьи или целых детских коллективов при нем не наблюдается. При полиомиелите больной обычно бледен, адинамичен, безучастен, жалуется на боли и парестезии в конечностях, нередко обнаруживаются изменения со стороны рефлексов, иногда легкие парезы, часто констатируются подергивания отдельных мышц, гипергидроз. При менингитах Коксаки и ЕСНО лицо больного гиперемировано, склеры инъецированы, больной громко стонет или кричит от головной боли, жалуется на боли в животе. В сомнительных случаях дифференциальный диагноз требует подробных и разносторонних вирусологических исследований в специальных лабораториях.

Л е ч е н и е и п р о ф и л а к т и к а. Лечение проводится такое же, как при остром лимфоцитарном хориоменингите. Большое значение имеют ранняя госпитализация больных, установление карантина для лиц, имевших контакт с ними, обработка очагов; необходимо провести противоэпидемические мероприятия, установленные для детских кишечных инфекций. Минимальный срок содержания больного в стационаре 3 нед.

Вторичный гнойный менингит (meningitis purulenta). Развивается per continuitatem и per contiguitatem вследствие перехода гнойного воспаления

с костей и мягких тканей черепа или же метастатически, когда возбудитель проникает в субарахноидальное пространство гематогенным или лимфогенным путем из очага, локализующегося где-нибудь в организме.

Этиология. Причинами гнойного менингита являются инфицированные травматические повреждения черепа, рожистое воспаление волосистой части головы, гнойное воспаление среднего уха, гнойные процессы в носу и его добавочных пазухах, заболевания глазницы, гнойные процессы на коже лица (фурункулы, карбункулы). Вторичный гнойный менингит может осложнить ангину, пневмонию, бронхоэктазы, абсцесс легкого, плеврит, брюшной тиф, паратифы, язвенный эндокардит, сепсис. Описаны гнойные менингиты, вызванные Candida albicans, а также сальмонелла-менингиты. Чаще всего встречаются отогенные, травматические и септические гнойные менингиты. Первое место по частоте занимает отогенный менингит, осложняющий хронические гнойные воспаления среднего уха (эпитимпаниты, много реже — мезотимпаниты).

Патологическая анатомия. Вторичные гнойные менингиты локализуются главным образом на выпуклой поверхности полушарий. Гораздо реже и менее интенсивно воспалительный процесс поражает основание головного мозга и оболочки спинного мозга. Густой, зелено-желтый гной покрывает поверхность мозга или сплошь в виде шапки, или отдельными участками. Мягкие мозговые оболочки гиперемированы, мутны, отечны. В веществе мозга нередко обнаруживаются очаги гнойного расплавления ткани. Желудочки часто расширены и содержат мутную жидкость. При микроскопическом исследовании выясняется, что мягкие мозговые оболочки инфильтрированы полинуклеарами. По адвентициальным щелям воспалительный процесс переходит на вещество мозга.

Клиника. Вторичный гнойный менингит протекает бурно. Болезнь начинается внезапно резким повышением температуры, ознобом, общее состояние тяжелое. Явления менингеального симптомокомплекса развиваются быстро и выражены очень резко. У детей часто наблюдаются судороги. Рано наступает оглушенность сознания. Возможны психомоторное возбуждение, бред, галлюцинации. Отмечается тахикардия, позднее — брадикардия (до 50 ударов в минуту), тахипноэ. Цереброспинальная жидкость мутна, часто имеет зеленоватую окраску. Она вытекает под повышенным давлением, обнаруживает резко положительные белковые реакции и большой полинуклеарный плеоцитоз, который может исчисляться десятками тысяч. Содержание белка иногда доходит до 8–10%. Бактериоскопическое и бактериологическое исследование жидкости может выявить возбудителя болезни. В крови констатируется лейкоцитоз, доходящий до 15 000–20 000. РОЭ ускорена, отмечается сдвиг формулы влево.

Течение менингита острое. Встречаются молниеносные случаи, при которых смерть наступает уже через 24 ч после начала болезни, наблюдаются также случаи гнойного менингита с затяжным течением.

Лечение. Назначают пенициллин (до 40 000 000–50 000 000 ЕД в сутки) или другие антибиотики и сульфаниламиды в зависимости от характера возбудителя. Вопрос о дополнительном введении антибиотиков в подпаутинное пространство решается индивидуально. Как правило, оказывается достаточ-

ным регулярное (6–8 раз в сутки) введение очень больших доз антибиотиков внутримышечно, так как в этих условиях обеспечивается необходимая концентрация антибиотика в ликворе (Покровский В.И. и Покровская Н.Я., 1972). Показаны диуретики, коррекция водного и электролитного баланса, витамины. Хирургическое вмешательство по поводу гнойного воспаления костей черепа, гнойного процесса в ухе или добавочных полостях носа, вызвавшего гнойный менингит.

Вторичный гнойный менингит — тяжелое заболевание. Однако в настоящее время он нередко заканчивается полным выздоровлением, например при наиболее частом его варианте — отогенном менингите, хотя раньше он считался почти абсолютно смертельным заболеванием. Исход в значительной степени зависит от настойчивости и рациональности проводимой терапии. Вторичный гнойный менингит может оставить после себя дефекты в виде водянки мозга, параличей черепно-мозговых нервов, парезов конечностей и нарушений психики. При современных методах лечения осложнения эти наблюдаются редко.

Сифилитический менингит (meningitis luetica). Различают ранние и поздние сифилитические менингиты. Ранние менингиты наблюдаются в первичном (редко) и вторичном периодах сифилиса, т.е. в течение первых 2–3 лет после заражения. Поздние сифилитические менингиты свойственны третичному периоду сифилиса.

Патологическая анатомия. Сифилитический менингит чаще поражает основания мозга, реже — выпуклую поверхность его. Процесс может ограничиться небольшой областью, дать несколько разбросанных очагов или же захватить сплошь большие участки мозга.

Желудочки мозга расширены. Микроскопически в оболочках и экссудате преобладают лимфоциты, часто встречаются плазматические клетки, редко лейкоциты. Поздние менингиты сопровождаются образованием множества милиарных гумм, утолщением оболочек. Изолированное поражение мягкой оболочки наблюдается при сифилисе крайне редко. Обычно воспалительный процесс распространяется на висцеральную поверхность твердой мозговой оболочки, с одной стороны, и на вещество мозга — с другой.

Поражение мягких оболочек головного мозга сочетается с более или менее значительными воспалительными и дегенеративными изменениями в оболочках спинного мозга и в веществе центральной нервной системы — meningo-encephalo-myelitus luetica.

Клиника. Развивается сифилитический менингит подостро или хронически. Температура остается нормальной или незначительно повышается. Гораздо реже встречаются острые сифилитические менингиты, при которых в течение некоторого времени может держаться высокая температура (около 38 °С). Симптомы раздражения оболочек обычно выражены нерезко. Общее состояние страдает мало. Больные сифилитическим менингитом нередко переносят заболевание на ногах. Чаще всего они жалуются на головную боль, локализующуюся в затылке, висках, области лица, иррадиирующую в глаза, спину. Головная боль нередко усиливается ночью. Постукивание по черепу, особенно по скуловой

дуге, усиливает боль. При обострениях головной боли появляется тошнота, нередка рвота. Больные отмечают далее головокружение, шум в ушах, общее недомогание, психическое угнетение, бессонницу. Ригидность мышц затылка, симптомы Кернига, Брудзинского выражены мягко. Особенно характерно для базилярного сифилитического менингита поражение черепно-мозговых нервов, в первую очередь глазодвигательного, отводящего и зрительного. На глазном дне обычно находят явления неврита зрительного нерва, много реже — застойный сосок. Локализуясь преимущественно в области задней черепной ямки, базилярный менингит может дать синдром опухоли мостомозжечкового угла. Часто наблюдаются явления со стороны пирамидных путей: неглубокие парезы конечностей, симптомы Бабинского, Оппенгейма, неравномерность сухожильных рефлексов.

Гораздо реже встречаются при базилярном сифилитическом менингите синдромы, связанные с поражением вещества мозга в области основания; несахарное мочеизнурение, явления адипозо-генитальной дистрофии или акромегалии.

Преимущественное поражение оболочек выпуклой поверхности полушарий вызывает корковые параличи и парезы, судороги типа джексоновской эпилепсии, парестезии и гипестезии, расстройства речи, а иногда и значительные психические расстройства.

Цереброспинальная жидкость прозрачна, вытекает под повышенным давлением, белковые реакции положительны, плеоцитоз невелик и представлен лимфоцитами. Реакция Вассермана положительна в крови и в ликворе (при больших дозах жидкости). Коллоидные реакции дают сифилитический зубец.

Помимо указанных симптомов, вызываемых менингитическим или, вернее, менингоэнцефалитическим процессом, часто (особенно при позднем сифилисе) обнаруживаются зрачковые расстройства, снижение сухожильных рефлексов, нерезко выраженные тазовые расстройства — явления, характерные для сифилиса нервной системы.

Д и а г н о з. От острых менингитов сифилитический менингит отличается подострым или хроническим развитием, отсутствием значительного повышения температуры, малой выраженностью менингитического симптомокомплекса, от опухоли мозга — лабильностью симптомов, множественным поражением черепно-мозговых нервов, отсутствием выраженного гипертензионного синдрома, а главное — состоянием цереброспинальной жидкости (табл. 3).

О г р а н и ч е н н ы й х р о н и ч е с к и й п р о т е к а ю щ и й сифилитический менингит у взрослого дает клиническую картину, свойственную каждому хроническому серозному воспалению мягких мозговых оболочек. Этиологический диагноз здесь может быть поставлен на основании данных анамнеза, реакции Вассермана, наличия симптомов, характерных для сифилиса нервной системы, висцерального сифилиса или каких-нибудь других сифилитических поражений.

Л е ч е н и е. Активное лечение сифилиса, люмбальные пункции и симптоматические средства.

Таблица 3

Распознавание важнейших форм менингита

	Цереброспинальный эпидемический менингит	**Туберкулезный менингит**	**Острый серозный лимфоцитарный менингит**	**Вторичный гнойный менингит**	**Сифилитический менингит**
Возраст	Преимущественно детский	Преимущественно детский	Преимущественно молодой, но может наблюдаться в любом возрасте	В любом возрасте	Почти исключительно у взрослых
Продромальный период	3–4 дня	Длительный	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует
Развитие	Острое	Подострое	Острое	Острое	Медленное
Температура	39–40 °С	37–38 °С, только к концу повышается резко	37–38 °С	39–40 °С	Обычно не повышается
Менингеальный симптомокомплекс	Выражен резко	Выражен нерезко	Выражен ясно	Выражен резко	Выражен очень мягко
Цереброспинальная жидкость	Мутная	Прозрачная, опалесцирует	Прозрачная	Мутная	Прозрачная
Белковые реакции	Резко положительные	Положительные	Слабоположительные	Резко положительные	Положительные
Плеоцитоз	Большой, исчисляющийся тысячами	Умеренный, исчисляющийся сотнями	Сравнительно небольшой: десятки, немногие сотни	Очень большой	Сравнительно небольшой: десятки, немногие сотни
Характер форменных элементов	Полинуклеары	Превалируют лимфоциты	Лимфоциты	Полинуклеары	Лимфоциты
Пленка фибрина	Отсутствует	Имеется	Может быть	Отсутствует	Может быть
Реакция Вассермана в ликворе	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Положительная
Бактериоскопическое исследование мазка из ликвора	Менингококк Вексельбаума	В пленке не всегда удается обнаружить палочки Коха	Микробов не находят	Стрептококк, пневмококк, стафилококк или какой-нибудь другой гноеродный микроб	Микробов не находят
Посев из ликвора	То же	Палочка Коха	Стерильный	Какой-нибудь гноеродный микроб	Стерильный

	Цереброспинальный эпидемический менингит	Туберкулезный менингит	Острый серозный лимфоцитарный менингит	Вторичный гнойный менингит	Сифилитический менингит
Кровь	Полинуклеарный лейкоцитоз	Небольшой лимфоцитарный лейкоцитоз	Чаще не изменена	Полинуклеарный лейкоцитоз	Чаще не изменена
Изменения, обнаруживаемые вне нервной системы	Герпес	Милиарный туберкулез или очаговый туберкулез отдельного органа	Нет	Чаще всего гнойный отит, но может быть какой-нибудь другой гнойный процесс, общая инфекция; инфицированная травма костей черепа. Герпес	Висцеральные, кожные или костные проявления сифилиса
Продолжительность болезни	3–4 нед. (при использовании пенициллина излечение может наступить в течение нескольких дней)	6–8 мес.	5–20 дней	Индивидуально различна	Зависит от лечения
Исход	Выздоровление в 90–95% случаев	Выздоровление в 75–95% случаев	Обычно выздоровление	Выздоровление часто; огромное значение имеет своевременное применение достаточных доз сульфаниламидов и антибиотиков	Обычно выздоровление

Сифилитический менингит в большинстве случаев оканчивается выздоровлением. Предсказание тем благоприятнее, чем раньше начато лечение и чем лучше оно проводится.

Торулезный менингит. Известен давно. Встречается очень редко. Впервые подробно изучен в 1916 г. В настоящее время опубликовано около 200 случаев.

Этиология и патогенез. Менингит вызывается возбудителем торулеза — дрожжевым грибком Torula hystolytica (Cryptococcus neoformas). У человека этот грибок встречается в виде сапрофита на коже, в носоглотке и кишечнике. Пути распространения и передачи торулеза подробно не выяснены. Входными воротами инфекции являются дыхательные пути, реже миндалины, кишечник, поврежденная кожа. Часто поражение оболочек сочетается с пораже-

нием внутренних органов или кожи. Торулезный менингит может наблюдаться в любом возрасте, но чаще встречается в возрасте 40–60 лет.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Серозно-продуктивный менингит с точечными кровоизлияниями, поражением вещества мозга, желудочковой системы. Страдают оболочки не только головного, но и спинного мозга. В процесс вовлекаются черепно-мозговые нервы, реже спинной мозг. Оболочки утолщаются. В них обнаруживается большое количество макрофагов, в частности гигантских клеток, которые содержат в своей протоплазме фагоцитированные дрожжевые грибки. В веществе центральной нервной системы образуются большие скопления дрожжевых клеток вокруг сосудов, в самих сосудах иногда находят эмболы из дрожжей. Происходит набухание мозга и расширение желудочков. Особенно характерно для торулезного менингита то, что мягкие мозговые оболочки приобретают при нем молочно-белый цвет и вид шагреневой кожи.

К л и н и к а и т е ч е н и е. Менингит может развиваться остро или подостро. Температура повышается до 37,5–38 °C, реже остается нормальной. Выражен менингеальный синдром. Довольно быстро присоединяются энцефалитические явления и симптомы со стороны черепно-мозговых нервов: сонливость, судорожные припадки, диплопия, птоз, застойные соски зрительных нервов, понижение слуха, шум в ушах. Н.В. Коновалов (1948) выделяет следующие формы: 1) диффузный цереброспинальный торулезный менингит без выраженных очаговых симптомов; 2) менингоэнцефалит с центральными парезами, судорожными приступами, патологическими рефлексами, атаксией и психическими изменениями (эйфория); 3) базилярный менингит с поражением черепно-мозговых нервов; 4) псевдотуморозную форму, симулирующую опухоль головного или спинного мозга.

Спинномозговая жидкость может быть прозрачной или мутной, бесцветной или ксантохромной. Количество белка доходит до 1,5‰. Цитоз умеренно или резко повышен (от 50–100 до 1500 клеток в 1 мм^3), преобладают лимфоциты. Содержание сахара может быть понижено или остается нормальным. При окраске по Цилю—Нильсену в ликворе обнаруживаются дрожжевые грибки. В крови — умеренный лейкоцитоз.

Болезнь может продолжаться от нескольких дней до многих месяцев и даже нескольких лет. Она приводит к смерти от кахексии. Достоверных случаев выздоровления не описано.

Д и а г н о з. Устанавливается при жизни больного уверенно только при обнаружении дрожжевых грибков в ликворе или при их выращивании на определенных средах. Надо подумать о возможности грибкового менингита в случаях хронического серозного менингита невыясненной этиологии, при необычно текущих опухолях головного мозга, при которых гипертензионный синдром сочетается с воспалительными изменениями в цереброспинальной жидкости, и проводить исследования на торулез.

Л е ч е н и е и п р о ф и л а к т и к а. Специфической терапии пока нет. Сообщается об успешном применении амфотерицина в сочетании с кортикостероидными гормонами. Изолированное же назначение последних вызывает обострение болезни: это обстоятельство используется в диагностически неясных

случаях, так как обострение сопровождается появлением в ликворе криптококков (торул). Профилактика состоит только в соблюдении санитарно-гигиенических правил, особенно на предприятиях, где возможно заражение дрожжевыми грибками (пивоваренные заводы, винные погреба, предприятия молочной промышленности).

Глава II
ЭНЦЕФАЛИТ

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Энцефалитом называют воспаление головного мозга. Клиника нервных болезней знает большое число разновидностей энцефалита. Главным этиологическим фактором этого заболевания является инфекция.

Эндогенные и экзогенные интоксикации также могут обусловить истинный воспалительный процесс в головном мозге. Но это представляет сравнительную редкость. Значительно чаще интоксикации вызывают дисциркуляторные и дегенеративные изменения, поэтому лучше в таких случаях говорить не о токсическом энцефалите, а о токсической энцефалопатии.

К л а с с и ф и к а ц и я. По анатомическому распределению энцефалит может быть диффузным или очаговым, по характеру экссудата — гнойным и негнойным. Некоторые энцефалиты избирательно поражают определенные системы головного мозга. Если воспалительный процесс щадит белое вещество полушарий, поражая только серое вещество, говорят о полиэнцефалите, при преимущественном поражении белого вещества — о лейкоэнцефалите.

Различают две группы энцефалитов: первичные и вторичные. Первичный энцефалит является самостоятельным заболеванием, вторичный — осложнением какого-нибудь другого болезненного процесса. Примером вторичного энцефалита могут служить энцефалиты, осложняющие общие инфекционные заболевания. Таковы коревой, гриппозный и тому подобные энцефалиты.

Первичные энцефалиты вызываются большей частью фильтрующимися нейротропными вирусами. К первичным энцефалитам относятся эпидемический, японский, клещевой энцефалит, диссеминированный энцефаломиелит и некоторые другие, более редкие, формы.

ВАЖНЕЙШИЕ ФОРМЫ ВТОРИЧНОГО ЭНЦЕФАЛИТА

Сыпнотифозный энцефалит. Можно считать установленным, что каждый случай сыпного тифа сопровождается энцефалитом. Это доказано работами советских патологоанатомов (Абрикосов А.И., Давыдовский И.В. и др.) на большом материале во время эпидемии сыпного тифа 1918–1920 гг.

Г и с т о п а т о л о г и ч е с к и е   и с с л е д о в а н и я обнаруживают при сыпном тифе морфологическую картину рассеянного менингоэнцефалита. Вос-

палительные изменения локализуются главным образом в сером веществе коры и центральных узлов, в нижнем отделе ромбовидной ямки, в окружности сильвиева водопровода и в мозжечке. Воспалительные очаги связаны с пораженными сосудами. Инфильтрат образован лимфоцитами, полибластами, плазматическими клетками и глиозными элементами. Нервные клетки, расположенные поблизости от этих сыпнотифозных глиогранулем, подвергаются тяжелым некробиотическим изменениям.

Кроме того, в связи с характерным для сыпного тифа поражением сосудов (эндоваскулиты, перифлебиты, периартериииты, тромбозы) ткань головного мозга может пострадать и в зависимости от расстройств кровообращения. Энцефалитическим изменениям сопутствует серозный менингит.

К л и н и к а. Симптомы со стороны головного мозга выражены при сыпном тифе так ярко, что часто доминируют над всеми остальными проявлениями болезни. По мнению многих клиницистов, исход сыпного тифа в значительной мере зависит от степени поражения нервной системы. Головная боль, бессонница, оглушенность сознания, бред, зрачковые расстройства, повышение или угнетение сухожильных рефлексов, дрожание рук и языка наблюдаются при сыпном тифе в огромнейшем большинстве случаев. На 9–10-й день болезни к этим общим симптомам часто присоединяются менингеальные и очаговые симптомы.

В тяжелых случаях, обозначаемых как typhus nervosus, в бредовом периоде наблюдаются дрожание и подергивание мышц лица, своеобразные стереотипные движения рук, как будто больной «прибирается», расстройства глотания, иногда общая скованность (поражение экстрапирамидной системы), гиперкинезы (общее дрожание, хореиформные или тонические судороги) или гемипарезы. Исследование цереброспинальной жидкости обнаруживает повышение давления, слабоположительные белковые реакции и небольшой цитоз (3–10 в 1 мл жидкости). Жидкость прозрачна, иногда ксантохромна. Реакция Вейля—Феликса и гемолизиновая реакция в цереброспинальной жидкости положительны.

В некоторых случаях сыпной тиф осложняется тяжелым миелитом. Тогда к указанным церебральным симптомам присоединяются тазовые расстройства, спинальные парезы и трофические нарушения.

Сыпнотифозный менингоэнцефалит оканчивается большей частью полным выздоровлением. Однако нередко наблюдается и выздоровление с дефектами. В качестве нервных последствий сыпного тифа иногда остаются гимипарезы, стойкие гиперкинезы характера хореоатетоза и мозжечковые расстройства.

Л е ч е н и е. Люмбальные пункции не только симптоматически облегчают состояние больного, но и оказывают, несомненно, благотворное действие на течение энцефалита. По мнению многих клиницистов, они хорошо влияют также на основное заболевание. Однако производить пункции надо с большой осторожностью, особенно у пожилых людей, ввиду тяжелых изменений, вызываемых сыпным тифом в сосудах головного мозга и вегетативных центрах.

Гриппозный энцефалит. Почти во всех случаях гриппа, связанных с вирусами типа А (А, А1, А2) и В, нервная система вовлекается в процесс, что проявляется рядом неврологических симптомов, занимающих большое место в кли-

нической картине гриппа и исчезающих по выздоровлении. Таковы головная боль, головокружение, боль при движении глаз, болезненность тригеминальных точек, боль в спине и мышцах конечностей, брадикардия, снижение артериального давления, гиперемия лица и груди, лабильность вазомоторов, анорексия, адинамия, сонливость (реже бессонница), более или менее выраженное недомогание, изменение настроения и др. Все эти симптомы относятся к проявлениям гриппа и отдельно не диагностируются. Только сравнительно редко наблюдаются органические поражения головного мозга, которые рассматриваются как осложнения гриппа: энцефалиты, менингоэнцефалиты, арахноидиты, серозные менингиты.

Этиология. Гриппозный энцефалит возникает как осложнение вирусного гриппа, чаще вызванного вирусами типа А. Для возникновения гриппозного энцефалита большое значение имеет состояние головного мозга до гриппа (травмы, интоксикации, инфекционные заболевания).

Клиника. Симптомы энцефалита появляются большей частью в течение первой недели от начала заболевания на фоне общей инфекции. Реже энцефалитические симптомы начинают выступать позднее, уже после того, как гриппозное состояние прошло. При этом самочувствие больного вновь резко ухудшается, опять повышается температура, появляются головная боль, поташнивание, общее недомогание, светобоязнь, легкие менингеальные симптомы, изменения со стороны рефлексов, пирамидные знаки. Отмечаются нерезко выраженный гемипарез, нистагм, атаксия. Иногда наблюдаются единичные эпилептические припадки, кратковременные психотические нарушения. В ликворе обычно обнаруживаются повышенное давление, умеренное увеличение количества белка и небольшой плеоцитоз.

Тяжесть менингеальных и энцефалитических симптомов варьирует. У большинства больных они выражены нерезко. Гриппозный энцефалит протекает от нескольких дней до месяца и заканчивается выздоровлением. Летальный исход наступает только в единичных случаях.

Совершенно иначе протекает геморрагический гриппозный энцефалит, развивающийся (очень редко) во время лихорадочного периода гриппа. Эта болезнь начинается внезапно, апоплектиформно. Общемозговые симптомы выражены резко. Наблюдается тяжелая оглушенность сознания, доходящая до комы. Рано выступают очаговые явления: гемиплегия, расстройства чувствительности, атаксия, афатические нарушения, эпилептические припадки. Цереброспинальная жидкость иногда окрашена кровью. При этой форме наблюдается большая смертность. Возможно выздоровление с тяжелыми дефектами. Редко наступает полное выздоровление.

Патологическая анатомия. Изменения в головном мозге, клинически определяемые как гриппозный энцефалит, в действительности представляют собой циркуляторные расстройства. Макроскопически обнаруживается резкая гиперемия головного мозга и его оболочек, множество точечных и кольцевидных кровоизлияний, милиарных и более крупных очагов размягчения. Воспалительные изменения в виде васкулитов, очагов инфильтрации клеточными элементами, глиозных узелков или нейронофагии наблюдаются редко.

П а т о г е н е з. Вирус гриппа не обладает нейротропными свойствами. Будучи введен в мозг экспериментальных животных, он очень быстро исчезает, не вызывая никаких воспалительных изменений в центральной нервной системе. Но вирус гриппа, особенно некоторые его штаммы, обладает очень высокой токсичностью. Токсин действует главным образом на сосудистую стенку, вызывая острый капилляротоксикоз в различных органах. Капилляротоксикоз лежит также в основе патоморфологических картин, обнаруживаемых в головном мозге. Исходя из современных представлений о патогенезе и патоморфологии гриппозного поражения головного мозга, более правильно говорить не об энцефалите, а о токсической гриппозной энцефалопатии.

Коревой энцефаломиелит. Тяжелые неврологические осложнения встречаются при кори нечасто — у 0,1–0,4% всех больных корью: примерно в 95% имеет место энцефалит или энцефаломиелит, в 3% — миелит, в 2% случаев — полирадикулит. Энцефалит развивается обычно в период побледнения сыпи (на 4–6-й день после высыпания). В некоторых случаях симптомы органического поражения головного мозга выступают только в стадии реконвалесценции. Энцефалит чаще наблюдается при тяжелой кори.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Вопросы патогенеза коревого энцефалита до сих пор еще не разрешены. Одни авторы объясняют возникновение энцефалита непосредственным воздействием коревого вируса, циркулирующего в субарахноидальном пространстве, другие связывают энцефалит с действием токсинов, вырабатываемых вирусом, третьи отстаивают аллергическую природу процесса; наконец, высказывается и такой взгляд, что либо сам коревой вирус может иногда приобретать нейротропные свойства, либо коревая инфекция время от времени ассоциируется с «неизвестным энцефалитическим вирусом».

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. При макроскопическом осмотре обращает на себя внимание гиперемия мягких мозговых оболочек и вещества головного мозга. Страдает преимущественно белое вещество — нервные волокна — и в гораздо меньшей степени серое вещество — нервные клетки. Это в основном лейкоэнцефалит. Большинство авторов характеризуют его как «перивенозный демиелинизирующий энцефалит», поскольку энцефалитические очажки располагаются обычно по ходу венозных сосудов и проявляются периаксиальным распадом миелина нервных волокон при относительной сохранности осевых цилиндров. Распад миелина сопровождается глиозной реакцией. Явлений нейронофагии обычно не отмечается. Соединительнотканные элементы мало участвуют в процессе.

К л и н и к а. В клинической картине коревого энцефалита нет ничего специфического. Начинается он большей частью бурно, инсультообразно. Состояние ребенка неожиданно резко ухудшается. Температура повышается.

Появляются сильные головные боли с поташниванием, чувство разбитости, сонливость, которая может перейти в сопорозное состояние. Иногда наблюдается возбуждение, еще реже — бред, галлюцинации. Менингеальные симптомы мало выражены. Довольно быстро развивается гемиплегия или гемипарез. Нередко наблюдаются эпилептические судорожные приступы, нарушения речи, амавроз (вследствие неврита зрительных нервов, чаще ретробульбарного), глу-

хота, значительные изменения со стороны сухожильных и кожных рефлексов, патологические рефлексы, мозжечковые симптомы, поражение супрануклеарных связей лицевого нерва. Иногда возникают экстрапирамидные симптомы: дрожание головы и конечностей, хореоатетоидные, миоклонические судороги. При люмбальной пункции давление ликвора повышено, обнаруживается небольшой плеоцитоз, содержание сахара нерезко увеличено. У некоторых больных в процесс вовлекается и спинной мозг (коревой менингоэнцефаломиелит), что сказывается спинальными спастическими парезами, тазовыми нарушениями.

Коревой энцефалит дает высокую летальность — до 20%. В половине случаев наблюдается выздоровление с дефектом — стойкими резидуальными явлениями в виде параличей, парезов, нарушения функций глазодвигательных нервов, координации движений, эпилептических приступов, снижения памяти и интеллекта до значительной степени слабоумия. Часты психопатологические симптомы. Иногда неврологическая симптоматика сочетается с эндокринными расстройствами. Коревой энцефалит без грубых явлений выпадения осложняет большинство случаев тяжелой кори. После этих энцефалитов не остается заметных неврологических нарушений, но многие авторы связывают с ними часть случаев «резидуальной эпилепсии», протекающей по типу эпилептической болезни.

Ревматический энцефалит. Ревматизм рассматривается в настоящее время как общее инфекционно-аллергическое заболевание, при котором могут поражаться различные органы и системы органов. Исследованиями отечественных и зарубежных авторов показана возможность вовлечения в процесс при ревматизме и центральной нервной системы. Однако клинически манифестный менингоэнцефалит ревматической этиологии — форма, встречающаяся очень редко.

Гистопатологические изменения в головном мозге носят характер подострого или хронического негнойного менингоэнцефалита (или менингоэнцефалопатии), который обычно протекает латентно.

Острый ревматический менингоэнцефалит чаще наблюдается при наличии активного ревматизма суставов или сердца, но может возникнуть и при латентном ревматизме.

К л и н и к а. Больные жалуются на мучительную головную боль или только на ощущение тяжести в голове. Нередко бывает рвота. Температура повышается до 37,5–39°, температурная кривая неправильная. Обращает на себя внимание бледность кожных покровов и слизистых оболочек. Менингеальный синдром выражен в различной степени, часто нерезко. Очаговые симптомы очень полиморфны и резко варьируются от случая к случаю. Отмечаются моно- и гемипарезы, поражение черепно-мозговых нервов, корковые, стволовые, диэнцефальные, капсулярные или стриарные синдромы. Могут наблюдаться припадки общей или джексоновской эпилепсии, афатические и корковые зрительные расстройства. При остром ревматическом менингоэнцефалите нередко возникают изменения психики. Протекает он большей частью очень тяжело, нередко заканчивается летально или тяжелой инвалидностью. Но возможен и хороший

исход вплоть до полного практического выздоровления. Особенно тяжело протекает геморрагическая форма острого ревматического менингоэнцефалита. Она может начаться инсультообразно, что дает повод для ошибочного диагноза «мозгового удара».

Д и а г н о з. Общий диагноз острого менингоэнцефалита нетруден. Подтвердить диагноз можно исследованием цереброспинальной жидкости, которая вытекает под повышенным давлением. Она прозрачна, бесцветна, содержит увеличенное количество белка (до 1‰), плеоцитоз доходит до 100–150, редко до более высоких цифр, и образован преимущественно лимфоцитами. Изредка имеется ксантохромия. При геморрагической форме в ликворе обнаруживается много эритроцитов, чаще выщелоченных. Для уточнения этиологии процесса решающее значение имеют общее обследование больного, тщательный анализ данных анамнеза, указание на ревматизм в прошлом, характерные изменения со стороны сердца, ускоренная РОЭ, положительные иммунобиохимические пробы на ревматизм (С-реактивный белок, дифениламиновая проба, повышение уровня трансаминазы и др.).

Точно установить природу процесса нередко бывает трудно. Некоторую помощь в этом отношении может оказать и эффект противоревматического лечения.

Вакцинальный (или поствакцинальный) энцефалит. Прививки против оспы иногда вызывают осложнения со стороны нервной системы. Вакцинальный энцефалит наблюдается и в детском возрасте, и у взрослых, в огромном большинстве случаев у первично вакцинируемых, очень редко у детей до 2 лет и почти никогда не развивается в грудном возрасте.

Э п и д е м и о л о г и я. Энцефалитические явления развиваются чаще между 7-м и 12-м днем после прививки, инкубационный срок неодинаков в различных странах. Обращает на себя внимание крайне неравномерное распространение вакцинального энцефалита по государствам и районам. В Советском Союзе осложнение это регистрируется исключительно редко. По данным официальной статистики некоторых европейских государств, на 1 млн первично привитых приходится 19 вакцинальных энцефалитов, из них 6–7 смертельных, на 2 млн повторно привитых — только одно заболевание.

К л и н и к а. Поствакцинальный энцефалит начинается остро и развивается бурно. Симптомы достигают значительной выраженности уже через несколько часов. Температура повышается до 38–40 °С. Возникают головные боли, реже рвота, затемнение сознания, доходящее в тяжелых случаях до комы, менингеальные явления. Вскоре появляются неврологические очаговые симптомы, указывающие на поражение головного мозга и черепно-мозговых нервов: эпилептиформные припадки, миоклонические подергивания, пирамидные моно- и гемипарезы, неравномерность рефлексов, патологические рефлексы, глазодвигательные, зрачковые расстройства, косоглазие, парезы лицевого и подъязычного нервов. Реже выступают отчетливые симптомы поражения спинного мозга, спастические пара- и квадрипарезы с тазовыми нарушениями. Ретробульбарный неврит зрительных нервов может вызвать временную слепоту или

значительное понижение зрения. Цереброспинальная жидкость прозрачна, вытекает под повышенным давлением, содержание белковых веществ нормально или незначительно повышено, цитоз нормальный или умеренно увеличенный, содержание сахара может быть несколько повышенным.

Течение и исход. Поствакцинальный энцефалит (энцефаломиелит) характеризуется большим полиморфизмом симптомов и неодинаковой тяжестью течения. При самых тяжелых формах больные быстро впадают в коматозное состояние или эпилептический статус и умирают через несколько часов или дней после начала болезни. Часто наблюдается выздоровление с дефектами. Возможно и полное выздоровление без всяких видимых последствий.

Диагноз. Дифференциальный диагноз приходится проводить с острым серозным менингитом, эпидемическим полиомиелитом, вирусными энцефалитами и общими острыми инфекциями, нередко осложняющимися энцефалитами. Опорой для правильного диагноза являются твердо установленный факт вакцинации за 7–12 дней до заболевания и отсутствие характерных признаков указанных выше инфекций.

Патологическая анатомия. Макроскопически устанавливаются только отечность головного мозга и его оболочек, расширение кровеносных сосудов. Гистологическое исследование выявляет картину диссеминированного энцефаломиелита. Поражается преимущественно белое вещество (лейкоэнцефалит). Характерны многочисленные очаги демиелинизации в белом веществе с частичной гибелью осевых цилиндров, локализующиеся около сосудов, большей частью около вен. Ясно выражена реакция нейроглии, образующей периваскулярные очаги. Разбросанность очагов по всей центральной нервной системе, преимущественное поражение белого вещества в форме демиелинизации, сочетание периаксиального дегенеративного процесса с бурной пролиферацией глии, приуроченность патоморфологических изменений к сосудам, особенно к венам, дают основание говорить о некотором сходстве патоморфологии поствакцинального энцефалита и рассеянного склероза (Петте).

Патогенез. Одни авторы рассматривают поствакцинальный энцефалит как инфекционное воспаление головного мозга, вызываемое вирусом оспы, проникшим в субарахноидальное пространство вследствие нарушения нормального состояния гематоэнцефалического барьера. Другие полагают, что прививка оспы только активизирует нейротропный вирус, латентно существовавший в организме, который и является истинным возбудителем поствакцинального энцефалита. Наконец, многие авторы относят поствакцинальный энцефалит к аллергическим.

Лечение и профилактика. Назначаются АКТГ или кортикостероиды, антигистаминные препараты, антибиотики для предотвращения вторичной инфекции, антипиретики. Необходима коррекция нарушений водного и электролитного обмена. Повторное внутримышечное введение 9–12 мл противооспенного гамма-глобулина. Для предупреждения развития поствакцинального энцефалита лучшим средством является своевременная (до 6 мес.) вакцинация,

ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ ПОСЛЕ АНТИРАБИЧЕСКИХ ПРИВИВОК

Осложнения со стороны нервной системы возникают во время прививок или через несколько дней после их окончания, чаще на 10–14-й день после первого введения вакцины. Нервные осложнения после антирабических прививок развиваются очень редко. Поражения нервной системы обычно проявляются миелитами, реже энцефалитами, еще реже полиоэнцефаломиелитами, моно- или полирадикулоневритами. Миелиты локализуются преимущественно в грудном и шейном отделах спинного мозга.

Поражение нервной системы обусловлено сенсибилизацией мозговой тканью, содержащейся в вакцине, и протекает подобно экспериментальному аллергическому энцефаломиелиту животных. По существу антирабические осложнения являются одним из вариантов острого рассеянного энцефаломиелита и принадлежат к группе демиелинизирующих болезней.

С и м п т о м а т о л о г и я и т е ч е н и е. Поражение спинного мозга чаще всего вызывает спастический парез ног, расстройство чувствительности циркулярного типа и тазовые нарушения. Наступлению слабости ног обычно предшествуют корешковые парестезии, реже боли. Общемозговые симптомы отсутствуют, общеинфекционные явления мало выражены. Температура может оставаться нормальной или быть нерезко повышенной. Кровь не изменяется, в некоторых случаях ускорена РОЭ. В цереброспинальной жидкости — воспалительный синдром: плеоцитоз исчисляется десятками (20–40, редко больше), резко превалируют лимфоциты, содержание белка значительно повышено (0,4–1,8‰). Менингеальные симптомы умеренной интенсивности. При распространении процесса на шейный отдел спинного мозга присоединяется слабость или паралич рук, могут выступить дыхательные расстройства. В тяжелых случаях наблюдаются пролежни.

Энцефалитическая форма протекает при высокой температуре (39–40 °С) и выраженных общемозговых явлениях. Наблюдаются гемипарезы, гемиплегии, параличи черепно-мозговых нервов, могут быть бульбарные расстройства, тяжелые менингеальные симптомы.

Осложнение со стороны нервной системы начинается обычно остро или подостро, симптомы нарастают в течение 3–8 дней. Самые тяжелые, острейшие случаи заканчиваются летально на первой или в начале второй недели. Клиническая картина их соответствует острому менингоэнцефаломиелиту. В большинстве случаев наблюдается благоприятное течение: достигнув определенной интенсивности, симптомы энцефаломиелита постепенно идут на убыль. Улучшение может быть очень значительным вплоть до практического выздоровления. Чаще имеет место выздоровление с более или менее выраженным дефектом. Иногда энцефаломиелит характеризуется очень продолжительным (3–4 нед.) подострым периодом: начавшееся улучшение сменяется значительным ухудшением, которое может закончиться катастрофой или смениться улучшением с последующим выздоровлением.

П р о г н о з при энцефалитах серьезный, смертность достигает 30%. Миелиты заканчиваются большей частью выздоровлением с дефектом. Наиболее легко протекают полирадикулоневриты.

Л е ч е н и е. АКТГ или кортикостероиды. Антибиотики для предотвращения вторичной инфекции. Дегидратирующие, десенсибилизирующие и антиневралгические средства. При высокой лихорадке — антипиретики. В случае развития коматозного состояния может возникнуть необходимость в трахеостомии и переводе больного на управляемое дыхание. В резидуальном периоде — реабилитирующая терапия, курортное лечение.

ВАЖНЕЙШИЕ ФОРМЫ ПЕРВИЧНОГО ЭНЦЕФАЛИТА

Эпидемический энцефалит (encephalitis epidemica, энцефалит типа А). Эпидемический или, как его иначе называют, летаргический энцефалит, «сонное воспаление головного мозга», является типичным представителем группы первичных вирусных энцефалитов. Эпидемический энцефалит — новая болезнь. Знакомство с ней относится к периоду первой мировой войны 1914–1918 гг. Первая эпидемическая вспышка летаргического энцефалита наблюдалась в 1915 г. среди французских солдат, защищавших крепость Верден. Описан он в 1917 г. венским невропатологом Экономо, поэтому его называют также болезнь Экономо. Несколько позже, когда эпидемический энцефалит проник на территорию СССР, он был независимо от Экономо изучен и описан советскими невропатологами Я.М. Раймистом (Одесса, 1919), А.И. Геймановичем (Харьков) и др. В 1919–1921 гг. эпидемия энцефалита охватила все европейские государства. Приблизительно к 1928 г. эпидемия закончилась, оставив во всех странах большое число больных в хронической стадии летаргического энцефалита. Спорадические случаи заболевания наблюдаются и сейчас.

Э т и о л о г и я и э п и д е м и о л о г и я. Возбудитель эпидемического (летаргического) энцефалита пока еще не установлен; предполагается существование особо нейротропного вируса.

Контагиозность энцефалита невелика. Даже во время больших эпидемий заболевания в отдельных местностях не носят массового характера. Эпидемический энцефалит наблюдается главным образом зимой и поздней осенью. Заболевают им чаще молодые люди, но он может встречаться в любом возрасте. Заражение происходит посредством капельной инфекции. Точно указать продолжительность инкубационного периода трудно, поскольку вирус энцефалита до сих пор еще не обнаружен. Наиболее вероятным является срок в 1–14 дней и больше.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Вирус эпидемического энцефалита поражает главным образом центральные узлы полушарий и мозговой ствол. Особенно сильно страдают полосатое тело, красные ядра мозговых ножек, substantia nigra, locus caeruleus, серое вещество сильвиева водопровода, пластинка четверохолмия, зрительный бугор и гипоталамическая область, причем изменению подвергаются преимущественно клеточные элементы перечисленных областей, что дает возможность обозначить этот процесс как полиоэнцефалитический. Характерны для эпидемического энцефалита незначительное вовлечение в процесс белого вещества головного мозга и почти полная интактность пирамидной системы и чувствительных образований.

В мягких мозговых оболочках имеются нерезко выраженные явления серозного менингита. Макроскопически головной мозг представляется совершенно или почти неизмененным. При гистопатологическом исследовании находят дегенеративные изменения в нервных клетках — от легких до самых тяжелых, кончающихся гибелью клеток и нейронофагией, воспалительные околососудистые муфты, образованные «круглыми клетками» (главным образом полибластами и лимфоцитами), и значительную пролиферацию микроглии. Геморрагии и размягчения отсутствуют.

К л и н и к а. Температурная кривая обычно неправильная. Она редко поднимается выше 38 °С. В начале болезни часто наблюдаются явления катара верхних дыхательных путей. Некоторые случаи начинаются психическими нарушениями. Летаргический энцефалит в остром периоде сопровождается полинуклеарным лейкоцитозом, который не достигает больших цифр, ускорением РОЭ, чувством общей разбитости, головной болью, головокружением и другими общими явлениями, характеризующими острые инфекционные заболевания. Менингеальные симптомы выражены незначительно. Цереброспинальная жидкость в остром периоде обнаруживает — и то не во всех случаях — небольшие изменения: слабоположительные белковые реакции и малый плеоцитоз (до 20 лимфоцитов). Довольно часто наблюдается увеличение содержания сахара в жидкости (гликорахия).

Острый период эпидемического энцефалита характеризуется рядом симптомов, патогномоничных для этой болезни. Среди них первое место занимает нарушение сна.

Р а с с т р о й с т в а с н а чаще всего выражаются в патологической сонливости, поэтому данный энцефалит и называют летаргическим. Больные спят целыми сутками. Их можно разбудить, но они тотчас же вновь засыпают в любой позе, при самых неблагоприятных для сна условиях: сидя, стоя, с ложкой в руке, с куском во рту и т.д. Сон этот носит характер непреодолимого. Больные иногда говорят, что сон их «давит».

Реже при энцефалите наблюдается патологическое бодрствование — б е с с о н н и ц а, при которой больной не может уснуть ни днем, ни ночью. Бессонница иногда предшествует спячке. В большинстве случаев она следует за периодом сонливости.

Нередко наблюдается также извращение формулы сна; больной спит целые дни напролет, но никак не может уснуть ночью: проявляет необычное оживление, стремление к движению, деятельности, много говорит, смеется, поет и т.д.

Д в о е н и е является вторым характерным признаком эпидемического энцефалита; оно нередко отмечается больными как ранний симптом. Двоение может держаться недолго — менее суток или же в течение многих дней и недель и связано с парезами двигательных нервов глаз. Оно часто сочетается с птозом и с недостаточностью конвергенции. В остром периоде летаргического энцефалита нередко наблюдаются также параличи взора, нарушение ассоциированных движений глаз, разнообразные зрачковые расстройства. Патогномоничным для эпидемического энцефалита является так называемый обратный симптом Ар-

гайлла Робертсона: отсутствие или понижение реакции зрачков на аккомодацию и конвергенцию при наличии живой реакции на свет.

Часто наблюдаются вегетативные расстройства: повышено или заметно понижено потоотделение; гиперпродукция сальных желез придает лицу такой вид, как будто оно смазано салом («сальное лицо»); резко выражена лабильность вазомоторов, часто констатируется тахикардия, нарушение ритма дыхания. Но особенно характерна мучительная для больных гиперсаливация: слюна смачивает подушки, больные вынуждены часто проглатывать или сплевывать ее. Иногда гиперсаливация выражена так резко, что больные не расстаются с полотенцем, которым то и дело обтирают рот.

Дно глаза большей частью не изменено. Параличей и парезов конечностей обычно не бывает, как не отмечается и расстройств чувствительности. Сухожильные рефлексы часто повышены, иногда понижены. Патологические рефлексы встречаются редко. В некоторых случаях имеются насильственные движения характера хореи, атетоза или миоклонии. Иногда наблюдаются таламические боли. Нередко встречаются случаи эпидемического энцефалита, которые уже в остром периоде сопровождаются амимией, замедленностью движений и гипертонией мышц, т.е. симптомами, свойственными хронической стадии болезни. Афатических расстройств при эпидемическом энцефалите обычно не бывает, но речь больного становится монотонной, маловыразительной, смазанной из-за нарушения тонуса мышц, участвующих в акте речи. Мозжечковые расстройства наблюдаются редко, еще реже встречаются эпилептические припадки.

Психические расстройства чаще всего носят характер легкого возбуждения, сопровождающегося спутанностью сознания и бредом. Реже наблюдается депрессия.

Острый период эпидемического энцефалита протекает крайне неодинаково. В одних случаях появлению первых характерных признаков болезни предшествует продромальный период в несколько дней, в течение которого у больного обнаруживаются только общее недомогание, катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей — картина «гриппозного состояния». В других случаях болезнь сразу выступает как тяжелое мозговое страдание.

Иногда больной сравнительно долго остается на ногах, отмечая только «странную» сонливость или какой-нибудь другой симптом энцефалита. В большинстве типичных случаев больной проводит острый период в постели. Продолжительность острого периода колеблется в широких пределах — от 2–4 дней до 4 мес. Чаще он длится 2–3 нед.

Эпидемический энцефалит может окончиться смертью, выздоровлением или перейти в хроническую форму. Летальный исход бывает сравнительно не часто. Полное выздоровление наблюдается очень редко. В большинстве случаев заболевание переходит в хроническую стадию, причем симптомы хронического периода могут следовать непосредственно за острой стадией или же, что бывает чаще, после более или менее длительного промежутка, в течение которого больной чувствует себя почти здоровым. Эпидемический энцефалит может и не иметь острой стадии, а протекать с самого начала по типу хронического заболевания.

Хроническая стадия эпидемического энцефалита чаще всего проявляется синдромом паркинсонизма. Протекает она обычно при нормальной температуре, без общемозговых и менингеальных симптомов. У больных паркинсонизмом не обнаруживается параличей, обычно отсутствуют пирамидные симптомы, а также сколько-нибудь значительные расстройства координации. И в то же время движения резко изменены, двигательные акты выполняются совершенно не так, как они выполняются здоровыми людьми. Кардинальные симптомы паркинсонизма — разлитая экстрапирамидная ригидность поперечнополосатой мускулатуры и бедность движений.

Общий вид больного паркинсонизмом настолько типичен, что по нему можно предположительно ставить диагноз. Голова больного втянута в плечи и наклонена вперед; руки полусогнуты в локтевых, лучезапястных и межфаланговых суставах; лицо амимично, маскообразно и как бы смазано салом; глаза не мигают, взор устремлен вдаль; все тело напряжено. Движения больного замедлены (брадикинезия), лишены плавности, эластичности. По собственной инициативе больной двигается мало (олигокинезия). Он склонен сохранять раз принятую позу, как бы застывает в одном положении. Во время ходьбы больной не балансирует руками. Сами больные определяют свое состояние как скованность. Объективное исследование тонуса мышц обнаруживает экстрапирамидную гипертонию. Речь больных монотонна, замедлена, невнятна, лишена выразительности. Дизартрия нередко сочетается с явлениями дисфонии и афонии. Жевание и глотание также нарушены вследствие резкого замедления всех движений, участвующих в этих сложных актах, и в зависимости от гипертонии соответствующих мышц. Больные едят медленно, часто поперхиваются.

Перечисленные важнейшие симптомы хронической стадии эпидемического энцефалита образуют в совокупности амиостатический симптомокомплекс. В хроническую стадию эпидемического энцефалита переходят некоторые симптомы острого периода: двоение, расстройства сна, гиперсаливация, нарушение ассоциированных движений глаз, зрачковые расстройства, обратный симптом Аргайлла Робертсона.

Олигокинезия и брадикинезия сочетаются с гиперкинезами, чаще всего с дрожанием. У скованного больного, сохраняющего часами стереотипную позу, обнаруживается дрожание руки, ноги, реже головы. При выполнении произвольного двигательного акта дрожание заметно уменьшается, эмоции усиливают его. Реже наблюдаются миоклонии, хореические, атетоидные движения, тики. Тоническая судорога мышц шеи вызывает синдром спастической кривошеи. Хронической стадии эпидемического энцефалита присущи разнообразные дистонии мышц, вследствие которых туловище больного или отдельные сегменты конечности принимают необычные, вычурные положения.

К гиперкинезам, особенно характерным для энцефалитического паркинсонизма, относятся блефароспазм и судорога взора. Блефароспазм, т.е. тоническое судорожное сокращение круговой мышцы глаза, часто повторяясь и будучи длительным, может сделать больного неработоспособным и даже нуждающимся в постороннем уходе. Практически больной уподобляется слепому, хотя аппарат зрения у него не пострадал. Под судорогой взора понимают приступы на-

сильственного совместного движения обоих глаз кверху, книзу или в стороны. Различают вертикальную и боковую судороги взора. Длительность приступов колеблется в широких пределах: от 20–30 с до 6–8 ч и даже до суток. Частота их также различна. Глазные судороги могут повторяться по 14–20 раз в день. Переутомление, неприятности учащают приступы и увеличивают их длительность. Судорога взора — симптом поздних периодов энцефалита. Очень редко глазной гиперкинез обнаруживается раньше всех других симптомов хронической стадии. Значительно реже наблюдается спазм жевательной мускулатуры. Нередко встречается при энцефалите блефароклонус: клонус век в случае приближения к ним пальца исследующего.

Расстройства дыхания в форме тахипноэ, нарушения ритма дыхания и миоклонии дыхательных мышц наблюдаются сравнительно редко.

Изменения психики возникают во всех случаях хронической стадии эпидемического энцефалита. Страдает главным образом эмоциональная сфера. Больные утрачивают интерес к окружающему, к судьбе своих близких и своей собственной. Иногда наблюдается стойкая депрессия, которая может привести к покушению на самоубийство.

Типично для паркинсонизма замедление всех психических процессов — брадифрения, аналогичная брадикинезии в двигательной сфере. Обращает на себя внимание крайняя назойливость больных, они пристают с одними и теми же вопросами, просьбами и т.д. У детей и подростков, перенесших энцефалит, часто меняется характер. Уравновешенный, воспитанный мальчик становится агрессивным, во все вмешивается, всем надоедает, проявляет приступы эмотивного возбуждения, необъяснимую грубость; поведение его может стать антисоциальным (лживость, воровство, сексуальные проступки). Иногда хроническая стадия эпидемического энцефалита протекает с изменением психики, близким к проявлениям шизофрении. Как осложнение энцефалита могут развиться несахарное мочеизнурение, ожирение, кахексия.

Хроническая стадия эпидемического энцефалита тянется многие годы. Полное излечение невозможно. Нередко паркинсонизм остается стационарным в течение длительного периода, причем больные сохраняют трудоспособность. Как правило, болезнь постепенно прогрессирует. Смерть обычно наступает не от основного страдания, а от случайных, интеркуррентных заболеваний.

Отмечается связь симптомов хронической стадии со сном. После ночного сна все симптомы паркинсонизма выражены значительно слабее: уменьшаются скованность, дрожание, расстройства речи, гиперкинезы.

Парадоксальные кинезии. Гипертония мышц значительно меняется в зависимости от статических и установочных моментов, а также в связи с аффектами. Так, например, больные, страдающие большой скованностью, иногда могут, своеобразно изловчившись, быстро бегать; больной с тяжелой дистонией мышц туловища и расстроенной походкой освобождается от вынужденного положения туловища и получает возможность удовлетворительно ходить, закинув руки за голову, или, наконец, больной, который едва ходит из-за скованности и дрожания, хорошо отплясывает «чечетку» под собственное пение. Изменчивость симптомов энцефалита в зависимости от сна и парадок-

сальная подвижность скованных больных подчеркивают своеобразную природу двигательных расстройств при паркинсонизме.

Атипичные и абортивные формы. Большое практическое значение имеют атипичные и абортивные формы эпидемического энцефалита, при которых острый период проходит незамеченным или отсутствует, а симптомы хронической стадии выражены мало или носят необычный характер.

Окулоцефалическая форма. При ней обнаруживаются только характерные глазные симптомы и общие явления: головные боли, повышенная утомляемость, раздражительность. Больные производят иногда впечатление невротичных.

Вестибулярная форма. Заболевание обычно начинается остро, среди полного здоровья, как правило, без температурной реакции. Реже болезни предшествует «гриппозное состояние». Больные жалуются на головокружение, сопровождающееся тошнотой, рвотой, головные боли, общую слабость. Объективно часто удается обнаружить обратный симптом Аргайлла Робертсона, спазм или парез конвергенции, нистагм, значительные вегетативные расстройства. При функциональных пробах удается установить повышение возбудимости вестибулярного аппарата или, наоборот, угнетение его функций. В дальнейшем могут присоединиться птоз, диплопия, расстройства статической и динамической координации. Явления паркинсонизма при этой форме обычно не выражены.

Эпидемическая икота. Острый период переносят на ногах, так как он протекает очень легко. Больные в течение нескольких дней страдают только от икоты, связанной с миоклонической судорогой мышцы диафрагмы. Позже довольно часто развивается картина паркинсонизма.

Патогенез. Расстройства сна и парезы глазодвигательных нервов вызываются локализацией процесса в области мозгового водопровода и III желудочка, а нарушение ассоциированных движений глаз — вовлечением в процесс пластинки крыши среднего мозга. Спазм взора связывают с раздражением в системе заднего продольного пучка. Синдром паркинсонизма обусловлен резким обеднением подкорковых ганглиев катехоламинами.

Дифференциальный диагноз. Острую стадию эпидемического энцефалита приходится дифференцировать от гриппа, серозного менингита.

Лечение. Только симптоматическое; в острой стадии — салицилаты, АКТГ или кортикостероиды, витамины. Антибиотики и сульфаниламидные препараты для предупреждения осложнений вторичной инфекцией. Показаны также повторные люмбальные пункции. При психическом возбуждении — аминазин, транквилизаторы, фенобарбитал, хлоралгидрат.

Лечение постэнцефалитического паркинсонизма такое же, как и при идиопатическом дрожательном параличе (см. соответствующую главу).

Клещевой (весенне-летний, таежный) энцефалит. Острое первичное вирусное заболевание центральной нервной системы. Относится к нейроинфекциям с природной очаговостью. Это эндемический энцефалит, связанный с определенными географическими районами.

Первые эпидемические вспышки клещевого энцефалита наблюдались в 1933–1934 гг. на советском Дальнем Востоке, главным образом в Приморском

крае. Они были изучены в 1935 г. А.Г. Пановым. В 1937 г. была направлена на Дальний Восток первая экспедиция по изучению этой новой болезни — сибирского таежного энцефалита (как ее первое время называли). В 1938–1940 гг. на Дальнем Востоке в эндемических очагах энцефалита работали еще более многочисленные хорошо оснащенные экспедиции. Была выделена и подробно описана новая, до того неизвестная медицинской науке болезнь: дальневосточный, сибирский, эндемический, таежный, весенне-летний, клещевой энцефалит. С 1937 г. эту болезнь стали официально называть клещевым, или весенне-летним, энцефалитом.

Этиология и эпидемиология. Клещевой энцефалит вызывается специфическим вирусом, обладающим ясно выраженным нейротропизмом. Самое интенсивное размножение вируса происходит в нервных клетках, представляющих наиболее подходящую среду для его развития. Вирус патогенен не только для человека, но и для обезьян, белых мышей, морских свинок, коз, овец, собак. Крупный рогатый скот не заболевает клещевым энцефалитом ни в естественных условиях, ни в экспериментальных.

У больного вирус содержится в головном и спинном мозге, крови (недолго), цереброспинальной жидкости и много реже во внутренних органах — кишечнике, печени, селезенке, почках.

В организм человека вирус попадает через укус пастбищного клеща (Ixodes persulcatus, реже Ixodes ricinus, Dermacentor sylvarum, Haimaphysalis concinna) — переносчика энцефалита. Где нет пастбищных (иксодовых) клещей, там не может быть весенне-летнего энцефалита. Клещевой энцефалит принадлежит к так называемым трансмиссивным инфекциям, которыми заражаются только через передатчика. Непосредственно от больного человека заразиться энцефалитом невозможно. Именно потому, что заболевание всегда связано с укусом клеща, этот энцефалит и назван клещевым.

Клещевой энцефалит относится к большой группе арбовирусных заболеваний. Термин «артропод-борнвирусы» (arthropod-borne, т.е. передающиеся членистоногими) был предложен в 1942 г. Вскоре этот термин был сокращен до «арборвирусы», но поскольку это новое обозначение могло дезориентировать ввиду сходства с «arbor» (дерево), Международный комитет по бактериологической номенклатуре рекомендовал пользоваться термином «арбовирусы». В настоящее время известно более 200 видов арбовирусов. Важнейшими являются вирус желтой лихорадки, денге, лошадиного энцефаломиелита, вирусы некоторых сезонных энцефалитов человека.

Укусы человеку наносят в большинстве случаев самки клещей. Самцы не являются переносчиками заболевания.

Клещи — передатчики вируса энцефалита обитают в особенно большом количестве в девственной тайге, в старых густых лесах с густым подлеском из кустарников и высоким травяным покровом. Резервуаром вируса в природе являются грызуны: полевые мыши, бурундуки, ежи, кроты, зайцы, некоторые птицы (рябчики, зяблики, воробьи и др.). Кусая их, клещи насасывают вместе с кровью животных вирус, который проникает во все органы клеща, накапливаясь в слюнных железах, яичнике и развивающихся в нем яйцах. После этого

сам клещ становится резервуаром вируса, который может находиться в яйцах клеща, его личинках, нимфах и во взрослых клещах, передаваясь из поколения в поколение. Вирус сохраняется и в организме перезимовавшего клеща. Весь цикл развития клеща от зрелой самки до новых взрослых форм длится 2–3 года.

Заболевают клещевым энцефалитом почти исключительно в последний весенний и первые летние месяцы (май, июнь, июль), причем около 80% всех случаев приходится на май и июнь. Отсюда второе название болезни: весенне-летний энцефалит. Заболевания в апреле или сентябре-октябре нетипичны для весенне-летнего энцефалита и наблюдаются только в случае очень дружной, теплой весны, ведущей к раннему пробуждению зимующих клещей, или при сильном потеплении осенью. Таким образом, клещевой энцефалит является ярким представителем сезонных вирусных заболеваний.

Поражаются клещевым энцефалитом группы населения, по роду работы связанные с лесом: лесорубы, дорожно-мостовые рабочие, охотники, землеустроители, сотрудники лесохимических предприятий (сборщики живицы, вздымщики), участники геологических экспедиций, связисты, жители таежных поселков, иногда пионеры и школьники, отдыхающие в лагерях и на дачах. Клещевой энцефалит особенно угрожает населению, вновь прибывшему в эндемический район, ранее не встречавшемуся с этой инфекцией. Коренное население районов распространения весенне-летнего энцефалита болеет им реже, так как оно стало до известной степени маловосприимчивым к этому заболеванию. Специальные исследования показали, что в крови старожилов часто обнаруживаются защитные тела против вируса энцефалита.

Впиваясь глубоко в кожу человека, клещ пьет его кровь в течение 4–6 дней, после чего сам отваливается и уползает куда-нибудь. В большинстве случаев больные хорошо помнят время и место укуса. Но иногда укусы клеща проходят, по-видимому, незамеченными, больные о них не знают и даже при специальном опросе категорически отрицают факт укуса.

В организме человека вирус распространяется через кровеносную (главным образом) и лимфатическую системы. После укуса лесного клеща не всегда возникает заболевание энцефалитом. Доказано, что даже в наиболее пораженных очагах только 0,5–5% всех клещей содержат вирус.

Инкубационный период при клещевом энцефалите колеблется от 7 до 21 дня; чаще он равен 10–12 дням.

В 1937 г. считали, что эта болезнь имеет строго ограниченный ареал распространения, а именно советский Дальний Восток. В дальнейшем оказалось, что клещевой энцефалит весьма распространен в Западной и Восточной Сибири, в Приуральс, Поволжье, в Ленинградской, Архангельской, Вологодской, Мурманской областях, Белорусской ССР, Казахской ССР и многих других лесных и лесостепных районах нашей страны. Встречается он также в странах Центральной Европы. Можно считать установленным, что отдельные случаи клещевого энцефалита наблюдались в некоторых областях СССР (Сибирь, Поволжье и др.) значительно раньше 1935 г. Но тогда они диагностировались ошибочно как острый полиомиелит, плечевой плексит, амиотрофический боковой склероз и пр. или же как энцефалит (энцефаломиелит) неизвестной этиологии.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Макроскопически констатируются значительный отек и гиперемия оболочек головного и спинного мозга. Изменения часто выражены наиболее резко в области продолговатого мозга и шейного отдела спинного мозга. Гистопатологические исследования обнаруживают явления острого диффузного негнойного воспаления с бурной реакцией со стороны сосудов, глии и тяжелыми дегенеративными изменениями в нервных клетках. Местами встречаются также точечные геморрагии. Самые тяжелые изменения нервных клеток нередко находят в передних рогах шейного утолщения спинного мозга и в ядрах двигательных черепно-мозговых нервов, что дает морфологическую картину острого полиоэнцефаломиелита. Большие изменения наблюдаются также в коре, подкорковом белом веществе и оболочках. В процесс часто вовлекаются и спинномозговые корешки, и периферические нервы, и вегетативные нервные узлы.

К л и н и к а и т е ч е н и е. Клещевой энцефалит обычно начинается внезапно, без всяких предвестников, среди полного здоровья. Появляются тяжелое общее недомогание, сильная слабость, мучительная головная боль, боли в мышцах спины, шеи, рук и ног, температура резко повышается, доходя до 39–40 °С и даже 41 °С. Часто наблюдается оглушенность сознания. В крови лейкоцитоз (12 000–18 000), РОЭ ускорена. На фоне общей инфекции проявляется резко выраженный менингеальный симптомокомплекс. К менингеальному синдрому быстро присоединяются атрофические параличи, обусловленные поражением передних рогов спинного мозга. Они чаще всего охватывают мышцы шеи, плечевого пояса и проксимальных отделов верхних конечностей. Больному становится трудно или совершенно невозможно держать голову прямо — она валится на грудь, «Свисающая», бессильно падающая вниз голова — один из самых характерных признаков острого периода клещевого энцефалита. Больной не может поднять руки кверху, отвести их в стороны, согнуть или разогнуть в локтевых суставах. В меньшей степени страдают движения кистей и пальцев. Затруднены и ослаблены также движения ног (спастический парез нижних конечностей, патологические рефлексы). Реже нарушается функция бульбарных нервов вследствие поражения их ядер. Тогда у больных расстраиваются речь, фонация, глотание, нарушается подвижность мягкого нёба, языка. При высовывании изо рта язык отклоняется в сторону, мышцы его атрофируются, чувствительность, как правило, не нарушена. У многих больных в остром периоде наблюдаются выраженные психические расстройства: бред, зрительные и слуховые галлюцинации, возбуждение или тяжелое угнетение. Цереброспинальная жидкость прозрачна, обнаруживает положительные белковые реакции, повышенное содержание белка, умеренный плеоцитоз (20–40 клеток), редко более значительный. Температура начинает падать (обычно литически) на 5–7-й день болезни. После 10-го дня она часто становится нормальной. Постепенно исчезают менингеальные симптомы, становятся менее глубокими расстройства движений и психические нарушения. Наступает период выздоровления, который может иметь различную продолжительность в зависимости от тяжести случая. Выздоровление одних больных бывает полным, у других остаются более или менее значительные последствия, которые могут обусловить инвалидность.

Часто отмечается небольшая слабость мышц шеи, плечевого пояса и верхних конечностей, сочетающаяся с похуданием соответствующих областей. Период реконвалесценции может тянуться 2–3 года, однако заметное улучшение функций обычно наблюдается только на протяжении первого года после острого периода. У значительной части больных болезнь принимает прогредиентное (хроническое) течение.

Иногда встречаются случаи, характеризующиеся исключительной тяжестью и плохим исходом. К особенно тяжелым формам относятся случаи с крайне бурным началом, резким повышением температуры до 40–41 °С, коматозным состоянием, молниеносным течением и смертельным исходом (коматозная форма).

Иногда клещевой энцефалит, протекающий атипично, дает в остром периоде картину восходящего паралича: болезнь начинается с паралича ног, к которому довольно быстро присоединяется паралич рук, мышц туловища, дыхательной мускулатуры. Дальше паралич распространяется на жевательную, глотательную мускулатуру, мышцы гортани, на центр дыхания. Смерть наступает через 24–48 ч после начала болезни (форма восходящего паралича Ландри). Клещевой энцефалит нередко дает в остром периоде клиническую картину так называемого полиомиелита взрослых: атрофические параличи рук без выраженных церебральных симптомов, или полиоэнцефалита (картину бульбарного паралича с минимальными проводниковыми симптомами). Наблюдаются и очень легкие атипичные формы клещевого энцефалита, которые протекают без параличей, без серьезных изменений сознания, с нерезко выраженными симптомами общего инфекционного заболевания, напоминающего грипп. Смертность колеблется в пределах от 8 до 20%. За последние 15–20 лет часто наблюдаются случаи клещевого энцефалита, протекающие легко, с нерезко выраженными симптомами поражения нервной системы и полным выздоровлением. Особенно часто встречаются в настоящее время случаи, протекающие в форме острого серозного менингита и менингоэнцефалита различной тяжести.

Хронически прогредиентные формы клещевого энцефалита могут давать синдромы кожевниковской, джексоновской, общей эпилепсии, миоклонус-эпилепсии, хореической эпилепсии, амиотрофического бокового склероза, сирингомиелии, рассеянного энцефаломиелорадикулита и др. Случаи клещевого энцефалита, принявшие хроническое течение, могут привести к слабоумию или другому стойкому психическому расстройству.

Д и а г н о з. Клещевой энцефалит в остром периоде приходится дифференцировать от цереброспинального эпидемического менингита, острого полиомиелита, японского энцефалита и болезни Экономо. В сомнительных спорадических случаях диагноз клещевого энцефалита может быть уверенно поставлен только на основании серологических реакций: реакции связывания комплемента (РСК), реакции нейтрализации (РН), реакции торможения гемагглютинации (РТГА) и данных биологического эксперимента на лабораторных животных. РСК дает положительный результат со 2-й нед. заболевания, РН — 8–9-й нед.

Л е ч е н и е. Каждый больной клещевым энцефалитом нуждается в немедленной госпитализации в инфекционное отделение и строгом постельном режи-

ме. Надо следить за состоянием рта и кожи, деятельностью сердца, кровяным давлением, состоянием легких, отправлениями кишечника и мочевого пузыря. Головные боли можно уменьшить назначением антиневралгических средств, холода на голову, горчичников на икры ног. Большое облегчение приносят люмбальные пункции, которые приходится делать в остром периоде достаточно часто, выпуская по 10–25 мл жидкости. Проводят энергичное дезинфицирующее и противовоспалительное лечение. Для предупреждения осложнения вторичной инфекцией (главным образом пневмоний) назначаются антибиотики, АКТГ и кортикостероиды. Показана дегидратирующая терапия. Больного необходимо кормить легкоусвояемой пищей, богатой витаминами и достаточной по калорийности. Большую пользу в остром периоде приносит сыворотка реконвалесцентов, т.е. лиц, выздоравливающих или уже выздоровевших от клещевого энцефалита. В сыворотке крови этих людей содержатся антитела против вируса энцефалита. Сыворотку рекомендуют вводить в первые дни болезни, до наступления параличей, внутримышечно по 40–60 мл, по 1 разу в день 2–3 дня подряд и одновременно субарахноидально по 8–10 мл. В тех же целях можно перелить больному кровь человека, переболевшего клещевым энцефалитом, или даже кровь жителя местности, эндемичной по энцефалиту, не перенесшего эту болезнь. Вместо сыворотки и крови реконвалесцентов применяются также гипериммунные лошадиная и козья сыворотки (20–30 мл). Назначаются противоэнцефалитный гамма-глобулин по 5–6 мл ежедневно или через день в течение нескольких дней, рибонуклеаза внутримышечно.

В хронической стадии болезни также назначают рассасывающие и дегидратирующие средства, вакцино-серотерапию, электротерапию, тепловые процедуры, массаж атрофированных мышц, лечебную физкультуру. Показано лечение на тепловых курортах.

П р о ф и л а к т и к а. Система профилактических мероприятий против клещевого энцефалита, разработанная советскими учеными, включает предохранительные прививки для лиц, подвергающихся опасности быть укушенными клещами, меры защиты от укусов и систематическое уничтожение лесных клещей.

Вакцинация проводится в соответствии с существующими инструкциями. Вводится противоэнцефалитная формоловая (А.А. Смородинцева) вакцина 2–3 раза (число введений предусматривается приложенной к вакцине инструкцией). Обычно вторую прививку делают через неделю после первой, а третью — через 30–45 дней. Через год необходимо провести однократно повторную прививку (ревакцинацию). Прививки делаются в январе, феврале, марте.

Введение вакцины в период эпидемической вспышки не достигает цели.

Если время для применения вакцины упущено, прибегают к пассивной иммунизации, т.е. к непосредственному введению в организм человека уже готовых защитных средств. Для этого применяют гипериммунную лошадиную или козью сыворотку. Она вводится один раз внутримышечно в количестве 10–25 мл. В таких сучаях можно использовать также специфический гетерогенный гамма-глобулин (Томск), который дает профилактический эффект даже при введении его за 20 сут до заражения вирусом клещевого энцефалита.

Для защиты работающих в лесу от укусов клещей прежде всего необходимо добиваться, чтобы крупные партии рабочих не попадали в лес в период наибольшей активности иксодовых клещей, т.е. в мае—июне. Целесообразно, чтобы домашний скот (коровы и лошади) пасли на участках, расположенных между лесом и рабочим поселком. Насосавшись крови животных, клещи не будут кусать людей. Клещей, присосавшихся к этим животным, надо уничтожать акарицидными средствами, чтобы предупредить занос клещей в рабочий поселок.

Огромное значение имеют меры личной противоклещевой профилактики, с которыми все работающие в лесу должны быть хорошо знакомы. Одежда работающего должна надежно защищать тело от укусов клещей. Рекомендуется пропитывать некоторые части костюма химическими веществами, отпугивающими клещей: водной эмульсией мыла К, 10% раствором дегтя с 5% едкой щелочью и др. Не реже 2 раз в день проводятся нательные взаимоосмотры.

Двухволновый вирусный менингоэнцефалит. Выделен в качестве самостоятельного заболевания в 1952 г. вирусологом А.А. Смородинцевым и группой ленинградских невропатологов, работавших под руководством С.Н. Давиденкова.

Этиология и эпидемиология. Болезнь вызывается вирусом клещевого энцефалита. Реакция нейтрализации с возбудителем клещевого энцефалита обычно бывает положительной. Заражение происходит через укус клеща или алиментарным путем — при употреблении в пищу молока от козы, которую инфицировал клещ. В последнем случае наблюдаются групповые семейно-домовые заболевания среди лиц, пивших зараженное молоко. Инкубационный период при укусах клеща — 8–20 дней, при алиментарном заражении — 4–7 дней. Заболевают главным образом в июле—сентябре. Среди больных много женщин и детей. Встречается эта болезнь в тех же природных условиях, что и клещевой энцефалит, нередко в виде небольших эпидемических вспышек. Заболевание наблюдалось особенно часто в северо-западных районах Европейской части СССР, но оно встречается и в других местах, эндемичных по клещевому энцефалиту.

Клиника и течение. Болезнь начинается остро, без всяких предвестников, ознобом и повышением температуры до 38–39 °C. Появляются общее недомогание, головная боль, головокружение, рвота, расстройства сна и аппетита, запор, боли в пояснице, мышцах, суставах, ригидность мышц затылка. Через 5–7 дней температура падает до нормальных или субфебрильных цифр, а после ремиссии продолжительностью 6–10 дней наступает вторая лихорадочная волна, длящаяся до 10 дней. Вторая волна болезни более тяжелая. В ликворе — изменения, характерные для серозного менингита. Иногда отмечаются неврит зрительных нервов, слабые энцефалитические явления: легкий гемипарез, пирамидные знаки, мозжечковая атаксия, дизартрия, нистагм, шаткая походка, дрожание. Очень редко наблюдаются отдельные эпилептиформные припадки, психические изменения, возможны многочисленные и разнообразные вегетативные нарушения: расстройство потоотделения, терморегуляции, артериальная гипотония, брадикардия, гипогликемия, сальное лицо. Больные предъявляют много невротических жалоб. Характерных для клещевого энцефалита

периферических параличей «типа передних рогов» и бульбарных расстройств большей частью не бывает. Радикулиты и невриты наблюдаются нередко.

Течение болезни благоприятное. Летальных исходов не бывает. Переход в хроническую стадию обычно не наблюдается, в частности не бывает случаев кожевниковской эпилепсии. Иногда отмечается алиментарный клещевой энцефалит с одной волной лихорадки.

Лечение и профилактика. Двухволновый вирусный менингоэнцефалит требует таких же мер лечения и профилактики, как и клещевой энцефалит.

Японский энцефалит (encephalitis japonica) — комариный осенне-летний энцефалит Б. Выделен в самостоятельную форму Канеко в 1924 г. Японским этот энцефалит называется потому, что именно в Японии он впервые наблюдался и там описан как новое негнойное инфекционное воспаление головного мозга, отличное от эпидемического летаргического энцефалита Экономо. Японские авторы предложили обозначить новую болезнь «энцефалит Б», а болезнь Экономо — «энцефалит А». Энцефалит Б встречается не только в Японии. Позднее он был описан в Корее, Маньчжурии, Китае, а в 1938 г. наблюдался в одном из районов Приморского края в виде эпидемической вспышки. После этого в Приморье нередко отмечались спорадические случаи и групповые заболевания. Наблюдались спорадические случаи и в других местах.

Этиология и эпидемиология. Японский энцефалит вызывается специфическим фильтрующимся вирусом из группы арбовирусов. Возбудитель патогенен не только для человека, но и для обезьян и мышей. Вирус может быть выделен из мозга умерших больных, менее постоянно — из цереброспинальной жидкости, крови и некоторых внутренних органов. В организме распространяется гематогенным путем. Передается вирус человеку через укус зараженного комара. Комары являются не только передатчиками, но и основным резервуаром вируса в природе. В Приморском крае передатчиками вируса являются главным образом комары Aedes togoi, Culex pipiens. Заболевают японским энцефалитом почти исключительно в августе—сентябре. Эпидемические вспышки тянутся 4–7 недель; с наступлением холодов они прекращаются. Японский энцефалит, таким образом, является типичной сезонной нейроинфекцией. Болеют преимущественно лица молодого и зрелого возраста, занятые на сельскохозяйственных, строительных или земляных работах в заболоченных местах. Инкубационный период равен 10–15 дням.

Патологическая анатомия. Макроскопически устанавливаются гиперемия мозговых оболочек, точечные кровоизлияния в них. Мозг отечен, гиперемирован, местами в нем обнаруживаются мелкие кровоизлияния и размягчения.

Микроскопическое исследование обнаруживает воспалительные инфильтраты вокруг мелких сосудов головного мозга и его оболочек. Наиболее интенсивные изменения наблюдаются в коре, белом веществе полушарий и подкорковых узлах. Дегенеративные изменения сильно выражены в нервных клетках, в меньшей степени — в клетках глии. Характерны резко выраженные циркуляторные расстройства.

К л и н и к а. Японский энцефалит начинается внезапно, без выраженных продромальных явлений, и развивается бурно. Сразу значительно повышается температура. Уже ко 2-му дню она достигает максимума (39–41 °С) и на этом уровне держится 7–10 дней. Подъему температуры иногда предшествует озноб. Больной жалуется на сильное недомогание, разбитость, головную боль, поташнивание, иногда рвоту, боли в мышцах. Наблюдаются гиперемия лица и конъюнктив, брадикардия (сменяющаяся позднее тахикардией), тахипноэ, сухость языка, втянутость живота, лейкоцитоз (12 000–18 000), нейтрофильный сдвиг, лимфопения, анэозинофилия; РОЭ ускорена. В моче нередко обнаруживается белок. С первых дней болезни к перечисленным общеинфекционным проявлениям присоединяются резко выраженные менингеальные симптомы. Сознание большей частью изменено уже с 1–2-го дня болезни. В одних случаях наблюдаются бред, галлюцинации, психомоторное возбуждение, в других — апатия, сонливость, оглушенность, в некоторых случаях доходящая до комы. Отмечаются клинические подергивания отдельных мышц и мышечных групп, дрожание рук, ритмические движения нижней челюсти. Весьма характерны значительная гипертония сгибателей на руках и разгибателей на ногах, явления децеребрационной ригидности. Иногда бывают эпилептиформные припадки. Нередко наблюдаются геми- или монопарезы с высокими сухожильными рефлексами и пирамидными симптомами. В тяжелых случаях имеются и бульбарные расстройства.

Редко появляются спинальные симптомы в виде вялых, периферических параличей. Еще большую редкость представляют глазодвигательные расстройства. Многие авторы полностью отрицают возможность паркинсоновского синдрома при японском энцефалите. Цереброспинальная жидкость вытекает под повышенным давлением. Она прозрачна, бесцветна, обнаруживает небольшой, преимущественно лимфоцитарный, плеоцитоз (9–35 клеток), количество сахара в пределах нормы.

В клинической картине японского энцефалита различают несколько синдромов, которые могут встречаться в отдельности или сочетаясь друг с другом: 1) инфекционно-токсический синдром, при котором неврологические симптомы только намечены или полностью отсутствуют; 2) менингеальный; 3) судорожный; 4) бульбарный; 5) коматозный (90% летальности); 6) летаргический (сонливость, глазодвигательные расстройства, сальное лицо, гипергидроз на фоне тяжелых инфекционно-токсических, менингеальных и пирамидных симптомов); 7) аментивно-гиперкинетический; 8) гемипаретический синдром (летальность около 85%).

Японский энцефалит протекает в форме тяжелой острой инфекции. Симптомы болезни достигают наибольшей выраженности на 3–4–5-е сутки. Лихорадочный период длится от 3 до 14, чаще 5–6 дней. Температура падает литически. Выздоровление происходит постепенно. Летальный исход наступает у 40–70% всех заболевших, большей частью в первую неделю болезни. Оставшиеся в живых обычно выздоравливают. Инвалидность наблюдается сравнительно редко.

Д и а г н о з. В сомнительных случаях диагностике помогает реакция связывания комплемента, которая дает положительные результаты к 16-му дню болезни почти у всех больных, и реакция нейтрализации, которая бывает положи-

тельной к 20–25-му дню болезни. Последняя реакция имеет большое значение для ретроспективного диагноза, так как она остается положительной в течение многих лет.

Лечение и профилактика. В первые дни болезни рекомендуется ввести внутримышечно и субарахноидально сыворотку реконвалесцента или гипериммунную лошадиную сыворотку по 8–10 мл 2 дня подряд, АКТГ или кортикостероидные гормоны, антибиотики и сульфаниламиды для предупреждения вторичной инфекции. Показаны дегидратирующая терапия, повторные люмбальные пункции, введение жидкостей с целью дезинтоксикации (подкожно-физиологический раствор, 5% раствор глюкозы). Назначаются антигистаминные препараты. Сердечные средства, витамины (особенно B_1 и С), симптоматические средства: антиневралгические, седативные, противосудорожные и др.

Организуя профилактические мероприятия против комариного энцефалита, надо использовать положительный опыт советского здравоохранения в борьбе с малярией, который включает борьбу с комарами и их личинками, ликвидацию мест выплода, широкие мелиоративные мероприятия, предупреждение укусов (сетки Павловского, смазывание открытых частей тела диметилфталатом с нанесением его тонким слоем на одежду — низ брюк, обшлага рубашки и т.д.), засетчивание помещений, пологи, подкожное введение 2–3 раза формоловой вакцины.

Первичный острый рассеянный энцефаломиелит. Этиология. Имеются клинические и эпидемиологические данные, позволяющие считать возбудителем нейротропный вирус. Допускается, что в основе заболевания лежит неспецифическая аллергическая реакция нервной ткани на различные антигены бактериальной и вирусной природы. Заболевание может, например, возникнуть вслед за банальной респираторной или кишечной инфекцией.

Патологическая анатомия. Локализация изменений при энцефаломиелите меняется от случая к случаю; интенсивность их также крайне неодинакова. Очаги воспаления могут быть очень ограниченными или более диффузными, множественными или единичными. Сущность процесса состоит в очаговой сосудисто-воспалительной реакции с большим участием микроглии в сочетании с диссеминированными микронекрозами и очагами демиелинизации. Осевые цилиндры сравнительно долго остаются сохранными. Очаги воспаления обнаруживаются и в коре мозга, и в белом веществе полушарий, и в центральных узлах, и в мозговом стволе, и на различных уровнях спинного мозга. Поражается преимущественно белое вещество; серое вещество страдает много меньше. Энцефаломиелиту обычно сопутствуют гистопатологические изменения в периферических нервах и спинномозговых корешках, где также часто обнаруживается периаксиальный демиелинизирующий процесс. Острый энцефаломиелит относится к группе демиелинизирующих заболеваний нервной системы.

Клиника. Болезнь начинается остро или подостро неопределенными общими симптомами: головной болью, слабостью, недомоганием, небольшим повышением температуры. Общемозговые симптомы выражены в разных случаях неодинаково. Большей частью они довольно значительны. К ним быстро

присоединяются очаговые симптомы, очень разнообразные в зависимости от локализации процесса. Обычно имеются и менингеальные, и корешковые явления. Спинномозговые симптомы чаще всего выражаются центральными, а иногда и периферическими парезами конечностей, умеренно выраженными нарушениями деятельности тазовых органов. Со стороны головного мозга часто наблюдаются поражения черепно-мозговых нервов, гемипарезы. Нередко особенно сильно страдают бульбарные нервы. Обычно возникают мозжечковые расстройства, особенно динамическая атаксия, реже нистагм. Изредка наблюдаются и гиперкинезы — клонические подергивания мышц лица или какой-нибудь конечности. Цереброспинальная жидкость прозрачна, бесцветна, в ней обнаруживается незначительный плеоцитоз.

Оптикомиелит (рассеянный миелит с невритом зрительных нервов, болезнь Девика) представляет собой разновидность диссеминированного энцефаломиелита и характеризуется сочетанием спинномозговых симптомов с невритом зрительных нервов. Поражение зрения является одним из основных симптомов в клинической картине и может довольно быстро закончиться слепотой. Другие церебральные явления могут быть выражены мало или отсутствуют. Кроме основного типа острого рассеянного энцефаломиелита, для которого характерно участие в процессе различных участков центральной и периферической нервной системы (энцефаломиелополирадикулоневрит) и оптикомиелита могут наблюдаться еще синдромы полиоэнцефаломиелита и восходящего паралича Ландри.

Первичный рассеянный энцефаломиелит протекает крайне разнообразно: либо по типу острого заболевания, которое, начавшись более или менее неожиданно, при высокой температуре в течение нескольких дней достигает наибольшей интенсивности, некоторое время держится на этом уровне, а затем быстро наступает улучшение, либо развивается подостро, давая нарастание симптомов в течение ряда недель.

Первичный энцефаломиелит может окончиться полным выздоровлением. В тяжелых случаях с глубоким поражением бульбарных нервов нередко наступает смерть. Очень редко энцефаломиелиты принимают хронически прогрессирующее течение. Обычный исход энцефаломиелита — выздоровление с дефектами. Объем дефекта и значимость его для больного очень различны.

Д и а г н о з. Давая разнообразные неврологические симптомы в двигательной, чувствительной и вегетативно-трофической сфере, поражая пирамидную, экстрапирамидную и мозжечковую системы, черепно-мозговые нервы и спинномозговые корешки, первичный рассеянный энцефаломиелит до некоторой степени напоминает цереброспинальный сифилис. Сифилитическую этиологию страдания исключают на основании результатов серологических реакций, данных исследования ликвора, отсутствия характерных для сифилиса зрачковых расстройств, отсутствия проявлений сифилиса со стороны других органов и систем, а также на основании острого начала заболевания.

Разграничение первичного энцефаломиелита от клинически схожих с ним рассеянных энцефаломиелитов, вызванных корью, ветряной оспой, краснухой и вакцинацией против бешенства и оспы, базируется на данных анамнеза.

Особенно труден дифференциальный диагноз с острой формой рассеянного склероза. В некоторых случаях диагноз устанавливается уверенно только после длительного наблюдения: хроническое течение с выраженными ремиссиями и тяжелыми рецидивами, мерцание симптомов говорит в пользу рассеянного склероза.

Л е ч е н и е. В острой стадии АКТГ (до 80 единиц в день) или кортикостероиды. Антибиотики для предотвращения вторичной инфекции. При высокой лихорадке — инъекции реопирина (пирабутола). В случае развития коматозного состояния — реанимационные мероприятия.

Подострые прогрессирующие энцефалиты (склерозирующие лейкоэнцефалиты). Заболевания эти описывались под разными названиями. Различают три основных типа подострых энцефалитов: 1) энцефалит с включениями Даусона, характеризующийся наличием ацидофильных включений в ядрах нервных клеток коры, подкорки и ствола на фоне диффузных некробиотических изменений ганглиозных клеток; 2) узелковый панэнцефалит Петте—Деринга, характеризующийся наличием множественных воспалительных узелков в различных отделах центральной нервной системы и преимущественным поражением серого вещества; 3) лейкоэнцефалит типа Ван-Богарта, для которого считаются характерными диффузный глиоз и демиелинизация нервных волокон при относительно мало выраженных дегенеративных изменениях в нервных клетках.

Этиология этих энцефалитов до сих пор не установлена. Почти все исследователи склоняются к предположению о вирусном их происхождении, хотя возбудитель пока еще не выделен и биологический эксперимент с заражением различных животных не дал положительных результатов. С клещевым и другими известными энцефалитами они не связаны.

Дискутируется также вопрос о нозологической самостоятельности описанных форм. Одни авторы предпочитают говорить о различных вариантах подострого склерозирующего панэнцефалита, подчеркивая, что ни клинические, ни патоморфологические факты не позволяют считать описанные формы самостоятельными, другие допускают существование различных возбудителей для отдельных типов прогрессирующего энцефалита.

В клинической картине всех энцефалитов данной группы много общего. Наиболее полно изучен п о д о с т р ы й с к л е р о з и р у ю щ и й л е й к о э н ц е ф а л и т, который и может рассматриваться как наиболее яркий представитель всей группы.

Ван-Богарт считает, что выделенная им форма является новой болезнью. Наблюдается она только в виде спорадических случаев. Групповых заболеваний, эпидемических вспышек не описано, природной очаговости при ней также нет, хотя и отмечено неодинаковое распространение ее в разных странах. Больше всего случаев опубликовано в Венгрии и Болгарии. В СССР встречается очень редко. Заболевают почти исключительно дети и подростки в возрасте от 2 до 15 лет. Заболевание взрослого (20–30 лет) — редкое исключение. Время года роли не играет.

При гистологическом исследовании обнаруживается диффузное разрастание волокнистой глии в белом веществе полушарий головного мозга, соче-

тающееся с демиелинизацией нервных волокон различной степени. Нервные клетки подвергаются изменениям в самых различных образованиях головного мозга, но поражаются они гораздо менее тяжело, чем волокна. В некоторых случаях были выявлены внутриядерные включения, описанные Даусоном, что подчеркивает неспецифичность этих включений. Сосудисто-соединительнотканная реакция мало выражена, в поздних стадиях она почти не улавливается. В далеко зашедших случаях в патоморфологической картине обращает на себя внимание гибель нервных волокон и замещение их глиозным рубцом (прогрессирующий склероз белого вещества — лейкоэнцефалит).

Болезнь начинается незаметно и развивается постепенно. Первые симптомы носят «псевдоневротический» характер: появляются вялость, апатия, рассеянность наряду с раздражительностью, плаксивостью, ухудшается успеваемость в школе. Довольно быстро присоединяется снижение интеллекта, расстройства речи афатического характера, изменение письма, ошибочные действия, связанные с агнозией и апраксией. В некоторых случаях болезнь начинается обмороками, эпилептическими припадками, бессвязной речью. Походка становится неуверенной, из-за атаксии дети часто роняют предметы. Примерно через 2 мес. на фоне прогрессирующей деградации личности и нарастающего слабоумия появляются разнообразные сложные гиперкинезы в форме миоклоний, хореоатетоза, баллизма, торсионно-дистонических судорог или крупного размашистого дрожания.

При ясном сознании наблюдаются непроизвольные двигательные акты типа «поклонов», во время которых дети часто падают. В постели их подбрасывает, туловище прогибается назад, они поворачиваются с боку на бок. Отмечаются сложные гиперкинезы в форме свеобразного отведения глазных яблок в стороны с открыванием рта и выталкиванием языка, внезапные вскрикивания («крик чайки»), непроизвольный смех или плач. Часто наступает мутизм. С течением времени насильственные движения ослабевают, на смену им приходят дистонические нарушения экстрапирамидного характера. Нередко наблюдается паркинсонизм. Встречаются парадоксальные кинезии, как при эпидемическом энцефалите. Пирамидные симптомы малохарактерны, появляются они поздно. Менингеальных симптомов нет. Черепно-мозговые нервы не страдают. Эпилептические припадки сравнительно редки (1–6 в месяц). Некоторые больные умирают во время эпилептического статуса.

В заключительной фазе болезни наблюдаются децеребрационная ригидность, полная утрата всех навыков вплоть до пищевых рефлексов, глубокая деменция, значительные вегетативные расстройства, кахексия, неврогенно обусловленная гипертермия.

Ликвор прозрачный, состав его неизменен, коллоидная реакция Ланге обычно дает паралитическую кривую. Температура на протяжении болезни нормальна или субфебрильна (за исключением последних дней). Лейкоцитоз наблюдается редко. Каких-либо характерных биохимических сдвигов не выявлено. Болезнь неуклонно прогрессирует, продолжается 3–20 месяцев и всегда заканчивается летально. Умирают больные большей частью от бронхопневмонии.

Д и а г н о з. Подострый склерозирующий лейкоэнцефалит типа Ван-Богарта имеет настолько четко очерченную и почти стереотипную клиническую картину, что может сравнительно легко быть распознан при жизни. Диагностические трудности — и довольно значительные — встречаются только в начальных стадиях болезни, когда определяются неврастения, истерия, шизофрения, эпидемический энцефалит или опухоль головного мозга. Большую помощь в ранней диагностике может оказать характерная электроэнцефалограмма, впервые описанная Радермекером: периодические высоковольтные пароксизмы на фоне медленных волн и дезорганизации основного ритма, регистрирующиеся со всех корковых областей.

Сколько-нибудь эффективной терапии не существует.

К этой же группе подострых прогрессирующих энцефалитов многие авторы относят болезнь Шильдера, известную в литературе и под другим названием — периаксиальный диффузный склероз.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. До сих пор остаются неясными. Подострые формы ее многие авторы связывают с нейротропной инфекцией вирусной природы, поражающей избирательно головной мозг. Некоторые исследователи относят болезнь Шильдера к дегенеративным заболеваниям центральной нервной системы — к группе первичных склерозов. Болезнь Шильдера поражает преимущественно детей раннего возраста, реже подростков и взрослых.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Избирательно поражается белое вещество полушарий головного мозга в области семиовального центра. Кора и центральные узлы остаются пощаженными. Ствол мозга и мозжечок мало участвуют в процессе. Начинается склерозирование чаще всего с затылочной доли и постепенно распространяется к теменной и лобной долям. Пораженные участки хорошо видны макроскопически благодаря своему серому или розоватому цвету. В центре они имеют губчатое или кистозное строение (status spongiosus) и хорошо отграничены от здоровой нервной ткани. Сущность процесса в демиелинизации нервных волокон, осевые цилиндры долгое время остаются неизмененными. Позже и они погибают. Наблюдаются бурное разрастание нейроглии, пролиферация микроглии и астроцитов, которые достигают необычно больших размеров. В ряде случаев гистологические изменения напоминают таковые при рассеянном склерозе.

К л и н и к а и т е ч е н и е. Болезнь Шильдера характеризуется своеобразным сочетанием трех групп симптомов: 1) прогрессирующим понижением зрения вплоть до полной слепоты при сохранности зрачковых реакций (корковая слепота); 2) параличами центрального характера (гемиплегия, параплегия с контрактурами и судорогами); 3) прогрессирующими психическими нарушениями (дементность). Самый ранний симптом — снижение зрения. Глазное дно обычно нормально, реже наблюдаются невритические или даже застойные явления. Парезы характеризуются большой мышечной гипертонией. В поздних стадиях может наблюдаться децеребрационная ригидность. У некоторых больных имеются афатические расстройства. Развивается болезнь подостро и длится от нескольких месяцев до 1–2 лет.

Д и а г н о з. Дифференциальный диагноз приходится проводить главным образом с опухолью головного мозга.

Глава III

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ. МНОЖЕСТВЕННЫЙ СКЛЕРОЗ. (SCLEROSIS DISSEMINATA. SCLEROSIS MULTIPLEX)

Рассеянный склероз был впервые выделен и описан как самостоятельная болезненная форма в 1866 г. Шарко, которому принадлежит описание и ряда других нервных болезней. Рассеянный склероз — одна из распространенных нервных болезней.

Встречается рассеянный склероз не везде одинаково часто. Известно, например, что в Швейцарии, Франции, Германии он является одним из самых частых заболеваний нервной системы. Указывают на значительное распространение рассеянного склероза в северных государствах — от Дании до Исландии. Во многих теплых странах рассеянный склероз отсутствует или встречается очень редко. В Турции им болеют только лица, жившие раньше в Западной Европе. Так же обстоит дело в Болгарии. В Японии и Китае рассеянный склероз почти неизвестен. В Южной Африке, Индии, Южной Америке он встречается крайне редко. В МНР пока еще ни разу не диагностирован. Частота рассеянного склероза в различных районах СССР колеблется в пределах 1,3–6,7 на 10 000 жителей (в 1959 г.). Много больных рассеянным склерозом в Прибалтике и Белоруссии, очень мало в Туркмении и некоторых других областях с сухим и теплым климатом. В Восточной Сибири рассеянный склероз встречается много реже, чем в Западной. Заболевают рассеянным склерозом в возрасте между 20 и 40 годами. После 46 лет болезнь начинается редко и еще реже — до 15 лет.

Э т и о л о г и я. Причина возникновения рассеянного склероза, как и патогенез его, до сих пор еще полностью не выяснена. М.С. Маргулис и А.К. Шубладзе (1942–1947) установили серологическое тождество между острым рассеянным энцефаломиелитом и множественным склерозом: сыворотка крови больных множественным склерозом в 50% случаев нейтрализует выделенный ими вирус острого энцефаломиелита. Учитывая этот факт и некоторые патоморфологические данные, полученные в клинике и эксперименте, указанные авторы полагали, что большая часть случаев рассеянного склероза вызывается вирусом острого энцефаломиелита.

Петте (1956) охарактеризовал рассеянный склероз как специфическою иммунопатологическую форму реакции центральной нервной системы человека, которая может быть связана с различными факторами. В основе формулировки Петте лежит взгляд на это страдание как на болезнь, вызываемую живым возбудителем, воздействующим на центральную нервную систему человека с измененной иммунологической реактивностью, с нейроаллергией. Последняя может быть обусловлена повторным поступлением чужеродных белков, влия-

нием бактериальных аллергенов, прежде всего микобактериальных, возможно, также вирусной аллергией и, в частности, аллергией к вирусам, действующим преимущественно на кожу и слизистые оболочки, как корь, коклюш, грипп, свинка, ветряная и натуральная оспа.

Наиболее вероятным является взгляд на множественный склероз как на комплексное инфекционно-аллергическое заболевание нервной системы. Аллергический компонент несомненно участвует в патогенезе рассеянного склероза, особенно в механизме рецидивов болезни.

Высказывается мнение, что хотя рассеянный склероз вызывается нейротропным вирусом, последний играет важную роль только в остром периоде болезни. В дальнейшем вирус прекращает свое существование и все последующее течение заболевания определяется уже не им, а теми иммунобиологическими и биохимическими изменениями, которые произошли в нервной ткани под влиянием вируса в остром периоде.

Согласно этой концепции, хроническая стадия рассеянного склероза является уже не инфекционным заболеванием, а только последствием вирусной инфекции и должна быть отнесена к так называемым интеграционным болезням.

Способ передачи болезни еще не изучен. Прямой контакт, по-видимому, роли не играет, так как заболеваний полисклерозом среди персонала, ухаживающего за больными, не отмечено. Семейные случаи очень редки.

Патологическая анатомия и патогенез. При макроскопическом осмотре в разных местах спинного мозга, мозгового ствола и больших полушарий находят типичные для данного заболевания «склеротические бляшки». Они имеют вид пятен серовато-розового или серого цвета различной величины и формы, более плотной консистенции, чем окружающая их здоровая ткань. Хотя в центральной нервной системе нет такого участка, где бы не могли расположиться склеротические бляшки, все же существуют излюбленные места их локализации: спинной мозг, мозговой ствол, зрительные нервы, субэпендимарный слой боковых желудочков, зрительные бугры, кора. Особенно часто страдают спинной мозг, мозговой ствол и зрительные нервы. Располагаются склеротические очажки преимущественно в белом веществе. Серое вещество поражается много реже. В спинном мозге, который страдает, по-видимому, во всех случаях, поражаются большей частью боковые столбы, реже — задние столбы. Величина бляшек резко колеблется. Наряду с микроскопическими очажками бывают и такие, которые занимают весь поперечник спинного мозга или варолиева моста, а иногда встречается и сплошной склеротический очаг гигантских размеров, захватывающий целое полушарие, оставляя нетронутыми только небольшие участки мозгового вещества. Количество склеротических бляшек в каждом случае различно: их может быть немного, но они могут также насчитываться десятками и даже сотнями.

Микроскопическая картина склеротической бляшки зависит от фазы ее развития. В свежей бляшке под микроскопом обнаруживается типичная картина периаксиального неврита: нервные волокна демиелинизируются, теряют в области бляшки свою миелиновую оболочку; осевые цилиндры претерпевают некоторые изменения, но обычно сохраняют свою непрерывность; только незна-

чительная часть их подвергается полной гибели. Свежие очаги демиелинизации возникают раньше всего вокруг вен.

Сосуды в очаге болезни расширены, переполнены кровью. Они окружены инфильтратами (муфтами) из лимфоидных и плазматических клеток. Происходит пролиферация клеточных элементов глии, которые с течением времени превращаются в фагоцитов, выносящих за пределы центральной нервной системы продукты распада, главным образом липоиды, образующиеся на месте распада миелина. В очистке очага от липоидов принимают участие и соединительнотканные элементы. В более старых бляшках могут погибнуть и осевые цилиндры, волокнистая глия и соединительная ткань образуют здесь мощные рубцы, замещающие погибшую нервную ткань. Таким образом, каждая склеротическая бляшка проделывает в своем развитии три фазы: 1) фазу периаксиального процесса, характеризующуюся главным образом распадом миелина; 2) фазу очищения области бляшки от продуктов распада; 3) репаративную фазу с образованием «склероза» ткани за счет глиозно-соединительнотканного рубца. Пока в области бляшки еще целы аксоны, возможно восстановление нормальной структуры (а следовательно, и функции) нервных волокон. Именно этим объясняются ремиссии, столь характерные для рассеянного склероза.

Обострение процесса в старых очагах часто бывает связано во времени с «высыпанием» новых бляшек. Этим объясняется тот клинический факт, что ухудшения состояния больного после ремиссии выражаются часто не только усилением расстройств, бывших у него до ремиссии, но и появлением новых симптомов. В сложном патоморфологическом комплексе рассеянного склероза самым характерным является процесс демиелинизации. Клеточная реакция и сосудистые изменения следуют за распадом миелина. Рассеянный склероз является наиболее ярким представителем группы демиелинизирующих заболеваний нервной системы. В эту группу, кроме рассеянного склероза, включаются острый рассеянный энцефаломиелит (первичный, при вакцинации против бешенства и оспы, коревой, при ветряной оспе, краснухе), острый геморрагический лейкоэнцефалит, рассеянный миелит с невритом зрительного нерва (болезнь Девика), диффузный (периаксиальный) склероз Шильдера и его подвиды (лейкодистрофии Балло, Краббе, Пелицеуса—Мерцбахера) и центральный понтинный миелинолиз.

В патогенезе всех демиелинизирующих заболеваний аллергическому фактору приписывается большое, часто решающее, значение. Некоторые исследователи относят рассеянный склероз, как и другие демиелинизирующие заболевания, к истинным аутоиммунным заболеваниям, связанным с аутоиммуноагрессией.

К л и н и к а. Множественный склероз характеризуется следующими основными особенностями. Болезнь возникает у молодых людей. Клинические симптомы в каждом случае не могут быть объяснены наличием одного какого-нибудь очага. Резко превалируют двигательные расстройства. Очень часто констатируются одновременно пирамидные и мозжечковые симптомы. Нередко имеются нарушения со стороны черепно-мозговых нервов, особенно зрительного и отводящего. Наблюдаются тазовые расстройства часто, но выражены нерезко. Рассеянный склероз — хроническое прогрессирующее заболевание, но протекает

с большими ремиссиями. Для множественного склероза характерен ряд симптомов и симптомокомплексов в двигательной, чувствительной и психической сферах.

Двигательные расстройства связаны с поражением пирамидных, мозжечковых путей и задних столбов спинного мозга Чаще всего отмечается медленно прогрессирующий спастический парез нижних конечностей. Интенсивность пареза постепенно нарастает, несмотря на периодические улучшения. При объективном обследовании больного уже в раннем периоде при отсутствии заметного пареза обнаруживают значительное повышение коленных и ахилловых рефлексов, пирамидные знаки, клонус стоп и коленных чашечек, гипертонию мышц. Спастический нижний парапарез связан с локализацией бляшек в грудном отделе спинного мозга. Поражение шейного отдела, естественно, вызывает паретические расстройства со стороны всех четырех конечностей, причем не все они страдают в одинаковой мере. Церебральная локализация склеротических очажков ведет к гемипарезам и гемиплегиям. Вялые параличи наблюдаются при рассеянном склерозе очень редко, но все же они бывают. Спастические парезы, столь частые при данном заболевании, сравнительно редко переходят в глубокие параличи. Характерно отсутствие параллелизма между степенью нарушения движений и выраженностью пирамидных знаков. Нередко патологические рефлексы, клонусы обнаруживаются случайно у человека с начальной формой рассеянного склероза, не отмечающего у себя никаких паретических явлений. Гипертония мышц, присущая спастическим парезам, при рассеянном склерозе нередко сочетается с гипотонией определенных мышечных групп. Лабильность отдельных симптомов поразительна. Сплошь и рядом наблюдается, например, что патологический рефлекс Бабинского, отмеченный у больного в резко выраженной форме, через 2 дня больше не вызывается или же к вечеру исчезает клонус стопы, зарегистрированный утром, а затем через короткое время его вновь удается получить.

Нарушение координации движений встречается при рассеянном склерозе так же часто, как паретические расстройства. Зависит оно в большинстве случаев от поражения мозжечковых путей в спинном мозге или в мозговом стволе. Гораздо реже атаксия связана с вовлечением в процесс задних столбов. Расстраивается походка, которая становится атактической или, чаще, спастико-атактической. Больного бросает в стороны, как пьяного. Такая неуверенная походка иногда является начальным признаком рассеянного склероза. Больной плохо выполняет пальценосовую и коленно-пяточную пробу, нетвердо стоит в позе Ромберга. Очень характерно для рассеянного склероза так называемое интенционное дрожание, о котором говорилось в общей части. В далеко зашедших случаях оно обычно бывает так сильно выражено, что нарушает двигательную способность руки в большей степени, чем парез. Во время ходьбы и сидения у некоторых больных отмечаются дрожание головы, а также ритмичные покачивания туловища. С центральным парезом мышц, участвующих в акте речи, и нарушением координации связано появление скандированной или только замедленной, толчкообразной речи. Голос также может измениться вследствие тех же причин.

Нистагм встречается у 60% всех больных. Он бывает чаще горизонтальным и гораздо реже ротаторным. В случаях небольшой давности констатируются только нистагмоидные подергивания при резких отведениях глаз, т.е. установочный нистагм, отличающийся от физиологического большей длительностью.

Брюшные рефлексы изменяются у 90% больных множественным склерозом. Характерно раннее угасание брюшных рефлексов. Еще чаще и еще раньше отмечается вялость какого-либо брюшного рефлекса, неравномерность брюшных рефлексов и патологическая их истощаемость.

Черепно-мозговые нервы при рассеянном склерозе обычно вовлекаются в процесс, но далеко не все одинаково часто. Поражение зрительного и отводящего нервов — обычное явление. Глазодвигательный нерв страдает реже, лицевой нерв тоже поражается нечасто. Периферические параличи тройничного, блуждающего и подъязычного нервов встречаются очень редко.

Рассеянный склероз часто начинается понижением зрения или полной слепотой на один глаз; оба эти явления довольно быстро проходят совершенно бесследно; реже отмечается одновременное понижение зрения на оба глаза. Исследование поля зрения часто обнаруживает центральную скотому в одном или обоих полях зрения. На глазном дне в начальных стадиях болезни может не быть никаких изменений. Позже отмечается крайне характерное для склероза височное побледнение сосочка одного или обоих зрительных нервов, которое затем переходит в их атрофию. Много реже встречается неврит зрительного нерва. Изменения глазного дна наблюдаются приблизительно у 40% больных рассеянным склерозом. Зрительные расстройства связаны большей частью с ретробульбарным невритом зрительного нерва. Полная и стойкая слепота наблюдается крайне редко; в огромном большинстве случаев дело ограничивается только снижением остроты зрения и теми или иными изменениями со стороны поля зрения (чаще всего центральной скотомой).

Зрачковые расстройства не характерны для рассеянного склероза. Понижение слуха наблюдается весьма редко. Лабиринтные нарушения в зависимости от поражения вестибулярного нерва или ядра его отмечаются часто; иногда они протекают под видом типичных приступов синдрома Меньера.

Расстройства чувствительности занимают в симптоматологии рассеянного склероза скромное место. Очень часты парестезии в дистальных отделах конечностей. Особенно характерны парестезии (чувство онемения или ползания мурашек) по ульнарному краю предплечья и кисти; они нередко появляются в самом начале болезни, предшествуя двигательным расстройствам. Как и многие другие симптомы рассеянного склероза, эти парестезии носят преходящий характер, то появляясь, то вновь исчезая. Очень редко встречаются выраженные корешковые боли. Иногда больные жалуются на боли в спине, которые могут заставить предположить спондилит. Наблюдается характерное расстройство вибрационной чувствительности на нижних конечностях. Мышечно-суставное чувство страдает реже и только в поздних стадиях болезни. Стереогностическое чувство в кистях рук часто нарушается при шейной форме рассеянного склероза, которая характеризуется значительным поражением задних столбов шейного отдела спинного мозга.

Болевая, температурная и тактильная чувствительность обычно нарушается мало, возникают неглубокие и нестойкие гипестезии. Необходимо, однако, подчеркнуть, что хотя для рассеянного склероза характерно резкое преобладание двигательных расстройств над чувствительными, в клинике известны и случаи рассеянного склероза, которые протекают атипично с анестезиями и даже с расстройствами чувствительности диссоциированного типа.

Тазовые расстройства выражены нерезко в виде небольшой задержки мочеиспускания или незначительной слабости мочевого пузыря, проявляющейся императивным позывом. Грубые тазовые нарушения не свойственны ранним стадиям рассеянного склероза и наблюдаются только в далеко зашедших случаях.

Изменения психики проявляются часто в виде эйфории, ослабления критики, повышенной эмотивности, насильственного смеха и плача. Больные нередко обнаруживают невротические реакции «истерического типа». Иногда отмечается апатия, угнетенное настроение, мысли о самоубийстве. В далеко зашедших случаях, при значительном вовлечении головного мозга в процесс, может наблюдаться слабоумие, напоминающее дементную форму прогрессивного паралича.

Цереброспинальная жидкость прозрачна. Содержание белка нормально или слегка повышено. Однако при электрофоретическом исследовании белков ликвора примерно в половине случаев обнаруживается резкое повышение гамма-глобулина. Иногда отмечается небольшой плеоцитоз, доходящий до 10–20 клеточных элементов в 1 мм^3. «Золотая» реакция Ланге очень часто (от 50 до 90% всех случаев) дает при рассеянном склерозе паралитическую кривую либо умеренное выпадение ее в левой половине (коллоидно-белковая диссоциация).

Клинические формы. Полиморфизм симптомов рассеянного склероза, большое разнообразие наблюдающихся при нем клинических вариантов, зависящее от преимущественной локализации бляшек то в одном, то в другом отделе центральной и периферической нервной системы побудили многих видных невропатологов выработать определенную классификацию симптомокомплексов рассеянного склероза, установить определенные формы его.

Классическая форма приближается к типу рассеянного склероза, описанному Шарко. Для данной группы характерна триада Шарко: нистагм, интенционное дрожание и скандированная речь. Приблизительно 15% всех случаев рассеянного склероза могут быть отнесены к этой форме.

Корковая форма характеризуется расстройством психики и эпилептическими припадками. Встречается она очень редко.

Гемиплегическая форма связана с локализацией бляшек в области лучистого венца, внутренней сумки или зрительного бугра. Характеризуется более острым развитием, чем другие формы. Иногда гемиплегия, вызванная склеротическими бляшками, возникает апоплектиформно, как при мозговом ударе. Внезапно развившись, гемиплегия может быстро пройти совершенно бесследно.

М о з ж е ч к о в а я ф о р м а сказывается главным образом расстройством координации движений, пьяной походкой, мимопопаданием. При этой форме часто наблюдается триада Шарко.

С п и н н о м о з г о в а я ф о р м а встречается очень часто, особенно среди начальных случаев рассеянного склероза. Она дает медленно прогрессирующий спастический парез нижних конечностей с небольшими расстройствами поверхностной чувствительности проводникового характера, нарушением вибрационной чувствительности на ногах и малозаметными тазовыми симптомами.

Г л а з н а я ф о р м а выражается ретробульбарным невритом зрительного нерва, расстройством зрения (чаще всего снижение остроты зрения и парацентральная скотома), двоением в глазах. Она связана с локализацией бляшек в зрительном нерве (ретробульбарно) и в глазодвигательных нервах. Этот симптомокомплекс наблюдается нередко в начальных стадиях заболевания.

Чаще всего встречается ц е р е б р о с п и н а л ь н а я ф о р м а р а с с е я н н о г о с к л е р о з а, составляющая 60–70% всех случаев. При этой форме у больного имеются различные сочетания церебральных и спинальных симптомов, описанных выше.

Т е ч е н и е. Рассеянный склероз развивается большей частью постепенно. Гораздо реже встречаются подострые или даже острые формы болезни, возникающие по типу рассеянного энцефаломиелита. Протекает процесс хронически, постепенно прогрессируя. Характерны для течения рассеянного склероза ремиссии, которые могут держаться многие месяцы и годы. Нередки ремиссии, продолжающиеся 2–3 года, особенно в ранних стадиях. Встречаются ремиссии длительностью даже 8–10 лет и больше. Однако относительно нередко ремиссии отсутствуют и заболевание с самого начала имеет медленное, но неуклонно нарастающее течение. Это так называемая первично-прогрессирующая форма полисклероза. Рассеянный склероз длится многие годы. Короче протекают о с т р ы е и подострые формы, при которых больные умирают иногда через 2 года, год и даже через 3–4 мес. после начала болезни (рис. 60).

Ранними симптомами рассеянного склероза являются преходящие параличи глазных мышц, кратковременные расстройства зрения, нестойкие парестезии в руках, боли, небольшие тазовые расстройства, ненормальная утомляемость нижних конечностей при ходьбе. Эти симптомы могут появиться за много лет до развития более или менее ясной картины болезни. Держатся они обычно недолго и проходят без всякого лечения, нередко еще до того, как больной обратится к врачу.

Д и а г н о з. Ввиду большой частоты и крайнего полиморфизма рассеянного склероза невропатологу необходимо о нем постоянно помнить не только тогда, когда он имеет дело с органическими нервными болезнями, но и при невротических расстройствах.

В начальных стадиях болезни больной с рассеянным склерозом может быть иногда принят за больного н е в р а с т е н и е й и л и и с т е р и е й. Поводом к такому ошибочному диагнозу служат общие жалобы на слабость, повышенную утомляемость, раздражительность, парестезии, неопределенные боли в спине, конечностях. Кроме того, все указанные явления при рассеянном склерозе часто

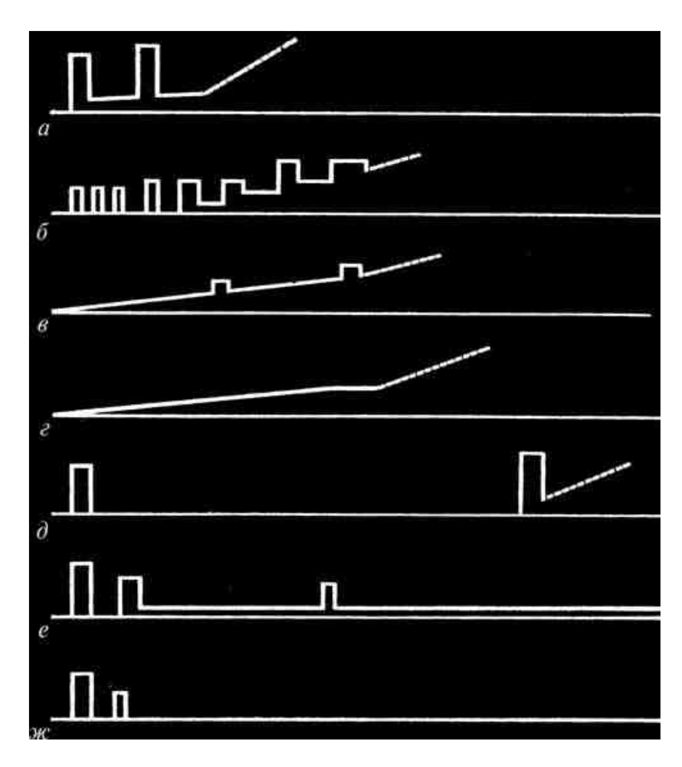


Рис. 60. Варианты течения рассеянного склероза (по McAlpin с соавт.):

а — тяжелые обострения, нарастающая обездвиженность и ранняя смерть; *б* — много коротких атак с тенденцией к нарастанию их длительности и тяжести; *в* — медленное неуклонное прогрессирование, усугубляемое обострениями; *г* — медленное неуклонное прогрессирование без обострений; *д* — острое начало с хорошей длительной ремиссией; *е* — обострения, уменьшающиеся по частоте и выраженности, легкая резидуальная симптоматика; *ж* — острое начало, небольшое обострение через год, нет резидуальной симптоматики

развиваются так же, как невротические расстройства, в непосредственной связи с переутомлением или душевным потрясением. Ошибочный диагноз в таких случаях связан с неприятными последствиями для больного и врача не только тогда, когда вместо рассеянного склероза диагностируется невроз, но и если неправильно «распознается» тяжелое заболевание нервной системы, которого у больного нет. Чтобы избежать ошибки, необходимо тщательное, нередко повторное, обследование. Обнаружение признаков органического нервного страдания решит вопрос в пользу рассеянного склероза.

Следует иметь в виду возможность повышения температуры в острой стадии рассеянного склероза, чтобы избежать ошибочной диагностики «постгриппозного осложнения».

Спинальная форма рассеянного склероза может иногда воспроизводить клиническую картину о п у х о л и с п и н н о г о м о з г а.

Большие затруднения возникают при дифференциальном диагнозе рассеянного склероза и м о з ж е ч к о в ы х з а б о л е в а н и й. Не только триада Шарко, но и многие другие двигательные расстройства, характерные для рас-

сеянного склероза, могут наблюдаться при заболеваниях мозжечка различного характера. В пользу рассеянного склероза говорит наличие наряду с мозжечковыми симптомами спастического нижнего парапареза, отсутствие брюшных рефлексов, расстройство мочеиспускания, ремиттирующее течение, характерный анамнез (преходящая слепота на один глаз, кратковременное двоение, нестойкий птоз и пр.).

Ретробульбарный неврит зрительного нерва различной этиологии часто приходится дифференцировать от рассеянного склероза. Особого внимания заслуживает ретробульбарный неврит на почве интоксикации древесным (метиловым) спиртом, никотином, при заболевании придаточных пазух носа, а также при базилярном арахноидите. В среднем на долю рассеянного склероза приходится около 50% всех случаев ретробульбарного неврита.

Именно при ретробульбарном неврите, как и при других малосимптомных дебютах рассеянного склероза, верификации диагноза нередко в значительной степени может способствовать обнаружение патологической кривой реакции Ланге.

Попытки использовать внутрикожное введение вакцины Маргулиса—Шубладзе в качестве диагностической пробы не увенчались успехом. Проводя дифференциальный диагноз рассеянного склероза, необходимо помнить триаду Шарко (указанную выше), пентаду Марбурга (нистагм, скандированная речь, интенционное дрожание, побледнение височных половин сосков зрительных нервов, отсутствие брюшных рефлексов) и секстаду Д.А. Маркова (зрительные расстройства, вестибулярные нарушения, лабильность симптомов со стороны глазодвигательных нервов, начальное поражение пирамидной системы, изолированное снижение вибрационной чувствительности, коллоидно-белковая диссоциация в цереброспинальной жидкости).

Прогноз. В отношении жизни большей частью благоприятный, так как болезнь тянется многие годы. Исключение составляют острые случаи, которые могут сравнительно быстро закончиться смертью. Выздоровления от рассеянного склероза не бывает. Работоспособность некоторых больных сохраняется довольно долго. Наиболее благоприятно протекают «чисто спинальные формы». Серьезными осложнениями при них являются пролежни и глубокие расстройства мочеиспускания, однако они наблюдаются только в поздних стадиях.

Лечение. Специфического лечения не существует. Широкое распространение получили АКТГ и кортикостероиды, однако оценки их эффективности крайне противоречивы. Важным условием лечения обострений является строгий постельный режим. В хронической стадии показаны повторные курсы реабилитирующей и симптоматической терапии, включая электролечение, массаж и лечебную физкультуру. Следует лишь постоянно помнить о повышенной чувствительности таких больных к физической перегрузке.

Рентгенотерапия при рассеянном склерозе себя не оправдала. В качестве меры, которая может принести некоторую пользу в период ремиссии, следует указать на трансфузию 150–200 мл одногруппной или совместимой крови, инъекции пирогенала, витаминотерапию.

Почти постоянно возникает необходимость в назначении средств, снижающих мышечный тонус. Особенно полезны транквилизаторы, обладающие свойствами центральных миорелаксантов: мепротан (мепробамат), изопротан (скутамил) и производные бензодиазепина — элениум (напотон), диазепам (седуксен, апаурин). Близким механизмом действия обладает имидокалм. Из веществ с курареподобными свойствами широкое применение получил для борьбы со спастичностью мелликтин.

Особой заботы требуют нарушения функции мочевого пузыря, ибо несвоевременно распознанный значительный объем остаточной мочи становится источником хронической урологической инфекции. Следует также учитывать, что у длительно обездвиженных больных наблюдается грубое нарушение кальциевого обмена с частым развитием конкрементов в почках.

В случаях, когда инвалидизация больного обусловливается тяжелым тремором, может обсуждаться показанность стереотаксического вмешательства на таламусе.

В условиях прогрессирующего на протяжении многих лет тяжелого страдания особое значение приобретают хороший контакт больного с врачом, наличие определенного плана лечения с учетом реально существующей ситуации. В равной мере необходимы постоянные усилия в плане социальной реадаптации больных (подыскание посильной работы и т.д.).

Во избежание ухудшения больной рассеянным склерозом должен остерегаться всего, что ослабляет организм и подрывает его иммунологические силы: переутомления, бессонных ночей, острых инфекций, недоедания, психических травм. Женщинам следует избегать беременностей и родов.

Глава IV

МАЛАЯ ХОРЕЯ (CHOREA MINOR)

Для обозначения этой болезни существует ряд синонимов: chorea minor — малая хорея в отличие от «большой хореи» страдающих истерией; chorea acuta — острая хорея в отличие от хронической хореи; chorea infantum — детская хорея — название, подчеркивающее, что малой хореей болеют почти исключительно дети; chorea Sydenhami — сиденгамова хорея по имени английского врача Сиденгама, впервые описавшего в 1686 г. эту болезнь; и н ф е к ц и о н н а я х о р е я — в отличие от наследственной хореи Гентингтона.

Э т и о л о г и я. Хорея — заболевание детей преимущественно в возрасте 6–15 лет; максимум заболеваний приходится на 8–10 лет. Девочки болеют вдвое чаще мальчиков. У взрослых хорея встречается очень редко. Этиологически хорея часто связана с ревматизмом. Большинство современных авторов причисляют хорею к ревматическим заболеваниям.

Chorea minor нередко сопровождается другими проявлениями ревматизма. В некоторых случаях ревматические поражения предшествуют хорее,

в других — следуют за ней. Гистопатологически при хорее, как и при остром ревматизме, в мышце сердца обнаруживаются так называемые узелки Ашоффа—Талалаева: характерные гранулемы, состоящие из скопления гистиоцитов с участием гигантских клеток. Наконец, родство хореи и ревматизма доказывается также тем, что при хорее салицилаты часто дают хороший эффект.

Различные инфекции, особенно скарлатина и дифтерия, предрасполагают к заболеванию хореей. Сами больные и их родители нередко связывают начало болезни с каким-нибудь психическим переживанием: испугом, болью, тоской и пр. В действительности указанные переживания только усиливают гиперкинез и делают его более заметным.

Определенную роль играет наследственное предрасположение. Обращено внимание, что среди больных хореей необычно велико по сравнению с популяцией число детей, страдающих леворукостью.

Патологическая анатомия. Гистопатологические изменения в мозге обнаруживаются главным образом в striatum, corpus subthalamicum и substantia nigra, меньше страдает мозжечок. В очень тяжелых случаях в процесс вовлекаются также кора головного мозга и даже мягкие мозговые оболочки. В полосатом теле гистопатологические изменения касаются почти исключительно мелких клеток. Превалируют процессы дегенерации; воспалительные, экссудативно-пролиферативные явления выражены слабее.

Клиника. Хорея характеризуется прежде всего своеобразным гиперкинезом. Насильственные движения охватывают мышцы лица, языка, туловища и конечностей. На высоте болезни гиперкинез касается и глазных мышц, и диафрагмы.

Хореические движения — движения большого размаха, напоминающие целевые двигательные акты. Больные сидят неспокойно, все время меняя положение конечностей, совершая ряд ненужных движений руками, головой, языком, оживленно гримасничая. Ребенок то скрещивает руки на груди, то быстро закладывает их за спину, то прячет в карманы; он повертывает голову из стороны в сторону, поводит плечами, высовывает и тотчас прячет язык, то вытягивая губы трубочкой, то оттягивая углы рта кзади, изгибается туловищем то в одну, то в другую сторону, морщит лоб, хмурится: на лице его одно выражение сменяется другим без всякой внешней мотивировки. Меняется походка. С течением времени ребенок бывает вынужден слечь в постель, так как судороги лишают его возможности ходить, стоять или сидеть, но и в постели больной находится в постоянном движении. Из-за гиперкинеза затрудняется жевание и глотание. Больного приходится кормить с ложки, умывать, одевать и раздевать, так как судороги делают его совершенно беспомощным. Гиперкинез резко усиливается при волнениях; напряжением воли он не может быть подавлен; во время сна совершенно исчезает.

В пораженных мышцах определяется заметное понижение тонуса. Параличей и парезов при хорее обычно не бывает. Но иногда встречаются случаи с резкой мышечной атонией, полной утратой сухожильных рефлексов, что в сочетании со значительной адинамией создает картину, напоминающую вялый

паралич. Эти редкие случаи с картиной ложного вялого паралича выделяются в особую группу «мягкой хореи».

Сухожильные и кожные рефлексы в большинстве случаев хореи сохранены. Патологических рефлексов обычно не бывает. Нередко наблюдается удлинение коленного рефлекса: при вызывании его голень, как обычно, разгибается, на высоте разгибательного движения задерживается на некоторое время и только потом падает книзу. Происхождение этого хореического феномена Гордона одни авторы объясняют случайным совпадением нормального рефлекторного разгибания голени с судорогой четырехглавой мышцы бедра, другие видят в этом феномене патологический тонический рефлекс, связанный с поражением полосатого тела. Чувствительность при хорее остается нормальной, деятельность тазовых органов не страдает, афатических расстройств не бывает. Дизартрические нарушения — обычное явление в тяжелых случаях. Иногда дизартрические и дисфонические расстройства достигают такой степени, что больной совершенно не в состоянии разговаривать. Отмечается раздражительность, капризность, рассеянность, угнетенное настроение, повышенная эмотивность («хореическая психика»); иногда при хорее возникает психическое возбуждение, доходящее до маниакального состояния и острой спутанности.

Подъема температуры хорея сама по себе не дает, но время от времени температура может повышаться в связи с сопутствующими ревматическими заболеваниями (хорея нередко сочетается с ревматическим кардитом, значительно реже — с перикардитом, полиартритом и erytema nodosum; у части больных имеется сформировавшийся порок сердца после атаки ревматизма).

В большинстве случаев хорея развивается постепенно, исподволь. Родители обращают внимание только на то, что ребенок стал более рассеянным, капризным, обнаруживает какое-то странное «двигательное беспокойство», «гримасничает», роняет из рук вещи, стал хуже писать. Позже замечают изменение походки. Все это первое время объясняют шалостями, дурными привычками и т.д. Когда гиперкинез усиливается, становится ясно, что «странности» ребенка связаны с болезненным состоянием.

Встречаются легкие формы хореи, которые больные переносят на ногах, и очень тяжелые, надолго укладывающие ребенка в постель, ведущие к значительному истощению и даже угрожающие жизни. Хорея тянется в среднем 2–3 мес., но нередко значительно больше; в некоторых, очень нечастых, случаях заболевание затягивается на многие месяцы. Исчезают симптомы болезни постепенно. Оканчивается она обычно полным выздоровлением без всяких дефектов со стороны нервной системы. Смертельный исход наблюдается очень редко, причем смерть наступает от сопутствующего хорее заболевания сердца. У лиц, перенесших хорею, нередко остается порок сердца. Возможны рецидивы болезни. Некоторые дети переносят 3–4 атаки болезни и даже больше.

Д и а г н о з. Детский возраст больного, типичный гиперкинез, усиливающийся при волнениях, гипотония мышц, «хореическая психика», феномен Гордона, отсутствие повышения температуры, тяжелых общемозговых симптомов и пирамидных расстройств, связь нервной болезни с ревматизмом позволяют легко распознать малую хорею.

Недостаточно ясные случаи приходится дифференцировать от истерии, эпидемического энцефалита и наследственной хореи Гентингтона. Псевдопаралитическую форму мягкой хореи иногда бывает нелегко отличить от полиневрита, полиомиелита. Против полиневрита говорит отсутствие болей в конечностях и чувствительности нервных стволов к давлению, отсутствие полиневритического расстройства чувствительности, дистального распределения двигательных расстройств, против полиомиелита — отсутствие характерного острого периода, общеинфекционных симптомов, присущих этой болезни, мышечных атрофий; в пользу хореи свидетельствует распределение «параличей» по церебральному типу (часто гемитип), несмотря на их «вялый» характер, наличие хореических подергиваний в определенных мышечных группах, сопутствующие явления со стороны сердца, течение болезни.

Л е ч е н и е и п р о ф и л а к т и к а. Строгий постельный режим не менее месяца. Диета для больных ревматизмом. Фенобарбитал, аминазин, транквилизаторы, салицилаты, кортикостероиды, пенициллин. Тщательный контроль за состоянием сердца. Уход за кожей. В более поздние периоды болезни назначают как общеукрепляющее средство мышьяк в каплях или подкожно. При наличии увеличенных, разрыхленных миндалин и частых ангин показана тонзиллэктомия (после купирования насильственных движений) в целях предупреждения рецидивов хореи. Профилактическое лечение больных ревматизмом должно проводиться в те месяцы, которые особенно опасны в отношении рецидивов этой болезни.

Х о р е я б е р е м е н н ы х возникает большей частью у первобеременных молодых женщин на 3–4-м месяце беременности. Приблизительно $^1/_4$ всех беременных, страдающих хореей, болела в детстве малой хореей. Насильственные движения при хорее беременных ничем не отличаются от гиперкинеза, имеющегося при малой хорее. Протекает она значительно тяжелее, давая около 10–15% смертельных исходов. Хорея беременных довольно часто осложняется психозами, которые продолжаются по 3–5 мес. Беременность при хорее приблизительно в 40% случаев не донашивается. Встречается хорея беременных очень редко.

Одни авторы считают хорею беременных обычной ревматической хореей, которая только случайно совпадает с беременностью, другие видят в ней токсикоз беременности, подобный эклампсии, нефропатии, неукротимой рвоте беременных и другим гестозам. Допускают и патогенное значение обоих этих факторов.

Принципы лечения хореи беременных те же, что и малой хореи у детей. Однако осложняющим моментом служит опасность неблагоприятного воздействия лекарств на плод. Искусственное прерывание беременности показано только в тяжелых случаях, когда лечение не дает эффекта. Большей частью удается беременность сохранить.

Профилактика хореи беременных состоит в предупреждении, с одной стороны, вспышек ревматизма, с другой — токсикозов беременности (борьба с ранними браками, ранней беременностью; у женщин, уже болевших хореей, рекомендуются более продолжительные интервалы между беременностями).

Глава V
СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), смертность от сосудистых заболеваний головного мозга составляет около 14% общей смертности, занимая третье место в общей структуре смертности и уступая только болезням сердца (первое место) и злокачественным новообразованиям (второе место).

В Англии от сосудистых поражений головного мозга ежегодно умирает 60 000 человек, в США — около 170 000, т.е. в 3 раза больше, чем от туберкулеза и диабета вместе взятых. В неврологических стационарах СССР лица с расстройствами мозгового кровообращения составляют 30–40% всех больных. Процент смертности от сердечно-сосудистых болезней, в частности от сосудистых поражений головного мозга, вычисленный по отношению к общей смертности, все увеличивается, что объясняется значительным удлинением средней продолжительности жизни, резким снижением смертности от инфекционных болезней, туберкулеза и ряда других заболеваний, широко распространенных в прежние времена.

Сосудистые поражения головного мозга делятся на динамические и органические.

Динамические (преходящие), локальные нарушения мозгового кровообращения («перемежающаяся хромота» нервных центров). Этиология. Преходящие, динамические расстройства мозгового кровообращения встречаются часто. Они наблюдаются у 30–40% всех больных с сосудистой патологией головного мозга, обслуживаемых неврологическими стационарами. Понятно, что среди амбулаторных больных процент этот еще выше. Динамические расстройства мозгового кровообращения чаще всего связаны с гипертонической болезнью, реже — с атеросклерозом без артериальной гипертензии, еще реже — с церебральными васкулитами различной этиологии (инфекционными, ревматическими, сифилитическими и др.), системными сосудистыми заболеваниями (тромбангиит, узелковый периартериит), диабетом, уремией, заболеваниями крови. Они нередко наблюдаются при заболеваниях сердца с явлениями сердечной слабости и нарушением сердечного ритма (кардиоцеребральный синдром Н.К. Боголепова), при больших кровопотерях. Беременность и роды способствуют возникновению динамических расстройств мозгового кровообращения. Преходящие расстройства мозговой деятельности в большой части случаев зависят от тромбоза или стеноза магистральных сосудов шеи, питающих головной мозг (т.е. сонных и позвоночных артерий), причем эти сосуды могут быть значительно атеросклеротически изменены и тогда, когда выраженного общего атеросклероза еще нет.

Клиника. Основным клиническим признаком динамических расстройств кровообращения головного мозга является их преходящий, обратимый характер: нарушенные функции мозга обычно быстро и полностью восстанавливаются. Возникают динамические очаговые расстройства кровообращения

головного мозга большей частью без всяких предвестников. Локализируются они в полушариях головного мозга или в стволе. Утрата сознания наблюдается редко. Больные жалуются на головную боль и головокружение умеренной интенсивности, парестезии в одной половине тела, слабость конечностей на той же стороне. Объективно в большинстве случаев выявляется пирамидный гемипарез (реже монопарез). Парезу сопутствует гемигипестезия поверхностной чувствительности. В 30–40% случаев наблюдаются афатические расстройства, иногда дизартрические нарушения, гемианопсия. Динамические расстройства кровообращения могут сопровождаться приступами джексоновской эпилепсии. Если расстройства кровообращения развиваются в области мозгового ствола, они вызывают преходящие приступы системного головокружения, тошноту, рвоту, нистагм, нарушение координации движений, двусторонние парамидные симптомы, нередко симптомы выпадения функции отводящего, глазодвигательного, тройничного и лицевого нервов.

Однако наиболее часто ишемические кризы в вертебробазилярной системе проявляются пароксизмом головокружения и тошноты без какой-либо объективной очаговой симптоматики.

Восстановление функций ишемизированного участка головного мозга начинается уже в ближайшие часы, реже в первые дни, и довольно быстро заканчивается полным выздоровлением. Только в более тяжелых случаях и после повторных «динамических инсультов» восстановление функций мозга затягивается на более долгий период. У таких больных после острого очагового динамического нарушения кровообращения нередко остаются те или иные неврологические симптомы. Преходящие расстройства мозгового кровообращения могут повторяться через разные сроки и в конце концов привести к стойким органическим сосудистым изменениям мозговой ткани, но могут быть и одиночными в зависимости ст течения основного заболевания, на фоне которого они развиваются. Отношение врача к ним всегда должно быть очень серьезным, как к сигналу большой опасности, угрожающей больному.

П а т о г е н е з. Преходящие расстройства мозгового кровообращения чаще всего связаны с ангиоспазмами и ангиодилатациями в различных областях сосудистой системы головного мозга. Существование регионарных ангионевротических изменений просвета сосудов головного мозга доказано ангиографическими исследованиями и наблюдениями нейрохирургов во время операций на головном мозге.

Второе место по частоте занимает механизм сосудистой церебральной недостаточности. Понятие «сосудистая церебральная недостаточность» аналогично понятию «коронарная недостаточность». Сосудистая церебральная недостаточность — состояние недостаточности кровообращения в какой-нибудь области головного мозга, проявляющееся повторными приступами очаговых выпадений мозговых функций, которые вскоре обычно бесследно проходят.

Возникновение неврологических симтомов часто вызывается падением общего артериального давления вследствие ослабления деятельности сердца, внезапного расширения сосудов в значительной области тела (отвлечение крови) или других причин. Возникает диспропорция между потребностью мозговой

ткани в кислороде и ее кровоснабжением. Транзиторные очаговые расстройства мозгового кровообращения могут быть связаны с микротромбозами и микроэмболиями фрагментами атеросклеротических бляшек из магистральных сосудов шеи и аорты.

Транзиторные нарушения мозгового кровообращения, возникнув в связи с временной ишемизацией, осложняются морфологическими изменениями мозговой ткани, если только ишемия держится сколько-нибудь долго: спазм ведет к перифокальному отеку, стазу в капиллярах, повышению проницаемости стенки капилляров, пропотеванию жидких составных частей крови, диапедезу форменных элементов ее. Нервные клетки, волокна, нейроглия при этом страдают как вследствие ишемии (гипоксии), так и в связи со вторичными перифокальными изменениями.

Д и а г н о з. Распознать динамическое расстройство кровообращения головного мозга обычно нетрудно. Типичным является острое, большей частью внезапное, начало заболевания, проявляющееся симптомами очагового поражения головного мозга при отсутствии признаков повышенного внутричерепного давления и менингеальных явлений. В пользу диагноза транзиторного сосудистого расстройства говорит наличие у больного гипертонической болезни, атеросклероза, заболевания сердца или другого страдания, на фоне которых обычно развиваются транзиторные расстройства кровообращения. Решающее значение для диагноза имеет течение болезни: полное восстановление выпавших функций в течение нескольких минут, часов, дней, реже недель. В анамнезе иногда можно найти указание на уже бывшее раньше преходящее сосудистое расстройство.

Диагноз транзиторного сосудистого синдрома непременно должен быть дополнен указанием на характер основного заболевания — нозологическим диагнозом.

Л е ч е н и е. Больному должен быть обеспечен постельный режим и покой в клиническом смысле этого слова на все время, пока у него держится ишемический синдром. Показана рациональная диета, оксигенотерапия (пребывание в кислородной палатке, вдыхание кислорода в общей палате). Сосудорасширяющие средства (инъекции папаверина, но-шпа). При сердечно-сосудистой недостаточности назначают сердечные гликозиды (строфантин, коргликон), вливания эуфиллина, антикоагулянты как лечебное и профилактическое средство.

В последние годы для профилактики повторных ишемических атак все большую популярность приобретает длительный, многолетний прием ацетилсалициловой кислоты. Полагают, что аспирин обладает антиагрегантными свойствами, препятствуя склеиванию тромбоцитов. Патологические конгломераты последних, по-видимому, могут являться одной из причин церебральных микроэмболий.

Наиболее частым вариантом динамических нарушений мозгового кровообращения являются м о з г о в ы е к р и з ы п р и г и п е р т о н и ч е с к о й б о л е з н и (г и п е р т о н и ч е с к и е ц е р е б р а л ь н ы е к р и з ы). Мозговые кризы свойственны всем трем стадиям гипертонической болезни, но чаще встречаются при II и III стадиях.

Гипертонические церебральные кризы связаны с ангиоспазмом тех или иных сосудов головного мозга, вызывающим острую ишемию определенных участков мозговой ткани. В патогенезе криза играют роль также структурные изменения сосудов, столь частые при гипертонической болезни.

Различают два варианта церебральных кризов. Один вариант протекает как чисто очаговое расстройство кровообращения головного мозга, которое держится от нескольких минут до 1–2 сут и бесследно проходит. Общемозговых симптомов совсем не бывает или они очень слабо выражены. При втором варианте кризов общемозговые симптомы выражены резко. Больной страдает от мучительных головных болей, сопровождающихся тошнотой и рвотой, головокружения, шума в голове, ощущения пелены перед глазами. Наблюдаются сонливость или сопорозное состояние, иногда полная утрата сознания, временами психомоторное возбуждение. У некоторых больных возникают отчетливые менингеальные симптомы или эпилептиформные припадки. На глазном дне обнаруживается гипертоническая ангиоретинопатия или даже застойный сосок, связанный с отеком мозга. Очаговые неврологические симптомы выражены в различной степени.

Во время церебрального криза иногда наблюдаются боли в области сердца или выраженные явления стенокардии. Криз может закончиться смертью от паралича сердца или дыхательного центра. Однако большинство церебральных кризов заканчивается благополучно. Особенно часто они наблюдаются при климактерической форме гипертонической болезни. Большинство церебральных кризов носит смешанный характер. Некоторые авторы считают, что кризы являются образцом переходных форм между диффузными и очаговыми поражениями мозга при гипертонической болезни, что они стоят ближе к диффузным поражениям и зависят не от ишемизации строго ограниченного участка мозга, вызванной спазмом какой-либо артерии, а от более сложного процесса — острой гипертонической энцефалопатии.

При диагностике гипертонического криза необходимо исключить уремию, предуремическое состояние, эклампсию и другие виды симптоматической гипертензии. Тяжелые кризы, сопровождающиеся отеком головного мозга, приходится дифференцировать от опухоли головного мозга, причем с применением контрастных методов рентгенологического исследования надо выждать, пока не минуют полностью острые явления. Повторные приступы резкого подъема артериального давления с выраженными общемозговыми симптомами могут наблюдаться при феохромоцитоме (опухоль из хромаффинной ткани, происходящей большей частью из мозгового вещества надпочечников).

Лечение и профилактика. Подкожно (внутривенно) дибазол 0,5% — 2–4 мл; внутримышечно (внутривенно) лазикс (фуросемид) по 1 ампуле или новурит по 1 ампуле; диафиллин 24% — 2 мл внутримышечно или 2,4% — 10 мл внутривенно; подкожно (внутривенно) папаверин 2% — 2 мл или внутримышечно (внутривенно) но-шпа 2% — 2 мл; пентамин внутримышечно 5% — 0,5–2 мл или очень медленно внутривенно 0,5–1 мл на 20 мл 5% глюкозы под строгим контролем артериального давления. Внутрь резерпин, фенобарбитал, верошпирон, аналгетики. Пиявки на область сосцевидных отростков,

горчичники. При появлении признаков отека легких, свидетельствующих об острой левожелудочковой недостаточности, — сердечные гликозиды, диуретики, кровопускание.

Широкое распространение для лечения гипертонических кризов получили внутримышечные инъекции сульфата магния. Однако в случаях тяжелых кризов предпочтение безусловно должно быть отдано несравненно более активно действующим средствам, указанным выше. Современные данные (Бакай и Ли) свидетельствуют, что сульфат магния практически не влияет на отек мозга — важнейший фактор церебрального гипертонического криза. Гипотензивное действие сульфата магния незначительно и не случайно, он почти полностью вытеснен при лечении гипертонической болезни препаратами раувольфии, симпатолитиками (изобарин), антиадренергическими веществами (допегит), диуретиками (гипотиазид, фуросемид, верошпирон).

При лечении церебральных осложнений гипертонической болезни необходимо иметь в виду опасность избыточного снижения артериального давления. У многих больных происходит адаптация церебрального кровотока к постоянно повышенному артериальному давлению и в случае криза давление следует снижать лишь до «рабочего» уровня данного пациента, но отнюдь не до абсолютно нормальных цифр. В этом случае возникает реальная угроза поражения мозга уже на почве относительной сосудистой гипотонии. В равной мере, как правило, не следует активно лечить атеросклеротическую гипертензию, т.е. стойкий подъем систолического давления до 160–170 мм рт. ст., а диастолического — до 90 мм у очень пожилых людей; очень важно психотерапевтическое воздействие врача и окружающей обстановки. Профилактика кризов требует систематического лечения гипертонической болезни и соблюдения больным рационального режима, что может быть наилучшим образом обеспечено при условии ранней диспансеризации больных.

Кровоизлияние в головной мозг (haemorrhagia cerebri). Э т и о л о г и я. Наиболее частой причиной кровоизлияния в головной мозг является гипертоническая болезнь (50–60% всех случаев). Второе место занимает атеросклероз. Часто наблюдается сочетание обеих форм. Болезни крови, повышая проницаемость сосудистой стенки, также могут иногда играть роль в этиологии мозговых кровоизлияний. У молодых людей причиной кровоизлияния в головной мозг чаще всего является разрыв врожденной мешотчатой аневризмы сосуда мозга. По данным патологоанатомов, на долю кровоизлияний в головной мозг приходится около 30% всех инсультов.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Осмотр головного мозга человека, умершего через некоторое время после церебральной геморрагии, обнаруживает асимметрию полушарий. На стороне процесса твердая мозговая оболочка напряжена, извилины уплощены, борозды сглажены. Разрезая мозг, находят место кровоизлияния. Излившаяся кровь и погибшая мозговая ткань образуют распад, имеющий вид кашицы шоколадного или буро-желтого цвета. Размеры геморрагического очага могут быть различными. Локализуется он чаще всего в глубине полушарий, в области центральных узлов, поражая nucleus caudatus, наружный отдел, lenticularis, внутреннюю сумку, centrum semiovale (рис. 61).

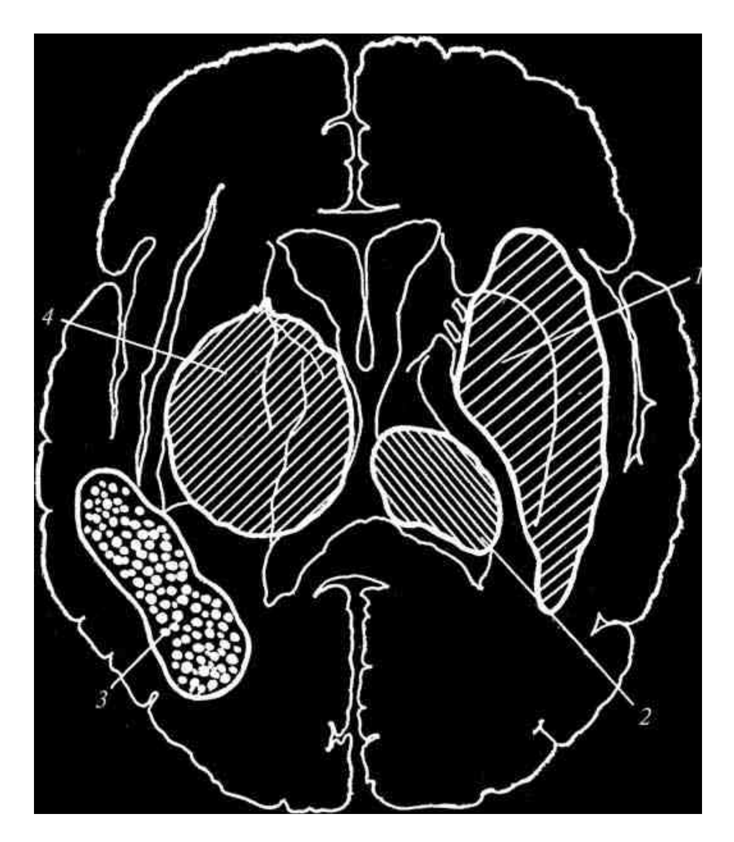


Рис. 61. Схема расположения очагов кровоизлияний (Институт неврологии АМН СССР): *1* — латеральные; *2* — медиальные; *3* — кровоизлияния в белое вещество; *4* — глубокие с разрушением подкорковых узлов и внутренней капсулы

Иногда излившаяся кровь прорывается в желудочки мозга. Если больной продолжает жить, распад из геморрагического очага постепенно рассасывается и на его месте образуется полость, наполненная серозной жидкостью (при больших кровоизлияниях), или глиозный рубец (при меньших). Микроскопическое исследование обнаруживает значительные изменения мозговой ткани по соседству с очагом: отек, реактивное воспаление, дегенеративные изменения в нервных элементах. Со стороны сосудов обычно наблюдаются более или менее выраженный атеросклероз, выбухания стенок сосудов (псевдоаневризмы), стазы с явлениями диапедеза, инфильтрация стенок сосудов полибластами, изменения вен, адвентициальные кровоизлияния. Наряду с органическими изменениями сосудов всегда обнаруживаются глубокие функциональные нарушения кровообращения во всех отделах мозга. Более или менее выраженные морфологические изменения в различных областях головного мозга, возникшие задолго до геморрагии, указывают на сосудистую энцефалопатию, на фоне которой и происходит инсульт.

П а т о г е н е з. В последние годы установлено, что кровоизлияния в головной мозг чаще происходят в результате разрыва сосудов; реже наблюдаются

диапедезные геморрагии. Те и другие подготавливаются предшествующими динамическими (в частности, ангионевротическими) нарушениями. Преимущественная локализация кровоизлияний в области центральных узлов объясняется тем, что здесь раньше всего развиваются атеросклеротические изменения. Кроме того, характер васкуляризации этой области способствует развитию функциональных расстройств кровообращения.

Клиника и течение. В клиническом течении церебральной геморрагии различают стадию апоплексического инсульта и стадию очаговых симптомов.

Стадия апоплексического инсульта, или «мозгового удара», характеризуется общемозговыми симптомами. Апоплексический инсульт наступает большей частью совершенно внезапно, словно кто-то ударил больного по голове. Больной падает, как подкошенный. Отсюда название «мозговой удар», или «апоплексия» (от греч. apoplesso — оглушаю, ошеломляю). Больной мгновенно теряет сознание. Нередко в начале инсульта бывает однократная или многократная рвота. Лицо больного становится багрово-красным, пульс — напряженным и медленным, дыхание — глубоким и храпящим (стерторозным). Температура тела вначале понижена, через 24 ч она повышается до 37,5–38 °С и выше (табл. 4. на с. 360–361).

Больной лежит на спине. Вся мускулатура его расслаблена. Рот полуоткрыт. Губы вытягиваются при выдохе. Голова и глаза часто повернуты в одну сторону. Конечности во время тяжелой комы совершенно неподвижны. Будучи пассивно приподняты, они вяло падают вниз, как плети. Сухожильные и кожные рефлексы отсутствуют. Зрачковый и корнеальный рефлексы также исчезают. Чувствительность полностью утрачена, на уколы больной не реагирует. Отмечаются недержание мочи и задержка стула; реже бывает задержка мочи.

Никаких очаговых симптомов в первое время уловить нельзя. Трудно даже определить сторону будущей гемиплегии.

Продолжительность стадии мозгового удара может быть различной. Иногда коматозное состояние затягивается на много часов и даже дней. Такие инсульты нередко кончаются смертью. В других случаях коматозное состояние сменяется сопорозным, позже сознание совершенно проясняется. Болезнь постепенно — в течение нескольких часов или немногих дней — переходит в стадию очаговых симптомов.

Стадия очаговых симптомов. В этой стадии можно в свою очередь различать две группы симптомов: прямые и косвенные очаговые симптомы. Первые связаны с выпадением функции того участка головного мозга, который непосредственно подвергается разрушению излившейся кровью. Прямые очаговые симптомы, как правило, необратимы. Другую группу образуют симптомы, зависящие от нарушения деятельности областей мозга, окружающих очаг кровоизлияния или даже расположенных далеко от него. Эти косвенные очаговые симптомы постепенно убывают, так как они большей частью связаны с патофизиологическими сдвигами в различных отделах головного мозга под влиянием геморрагии.

Апоплексический и н с у л ь т проявляется однообразным рядом общемозговых симптомов, интенсивность которых колеблется. О ч а г о в ы е же симптомы (прямые и косвенные) могут быть разными, так как они зависят от места поражения, от локализации кровоизлияния. Однако так как большинство тяжелых церебральных геморрагий поражает область внутренней сумки, центральных узлов и белого вещества поблизости от внутренней сумки, в стадии очаговых симптомов у больных обычно констатируется «капсулярная» гемиплегия. Больной лежит в постели на спине или на больном боку, одна половина тела у него парализована: активные движения в ней совершенно отсутствуют или резко ослаблены и ограничены по объему. Обращает на себя внимание асимметрия лица: на стороне гемиплегии сглажена носогубная складка, угол рта ниже, чем на здоровой стороне, при попытке оскалить зубы он остается неподвижным и зубы оскаливаются только с одной стороны. Расстройства эти связаны с центральным, надъядерным параличом лицевого нерва. Язык при высовывании изо рта отклоняется в сторону гемиплегии (центральный паралич подъязычного нерва). Плечо на больной стороне ниже, чем на здоровой. Больное плечо не может быть поднято так высоко, как здоровое (паралич трапециевидной мышцы, иннервируемой добавочным нервом). Функции других двигательных черепно-мозговых нервов не нарушаются при капсулярной гемиплегии, так как ядра их обеспечены двусторонней корковой иннервацией. В частности, при типичной гемиплегии никогда не выпадает функция двигательных нервов глаз, блуждающего и языкоглоточного нервов. Парализованные конечности занимают характерное положение Вернике—Манна, вызываемое избирательным распределением мышечной гипертонии, связанной с поражением пирамидного пути. Если конечности не полностью парализованы, а только ослабели, легко можно установить, что сильнее пострадали более дифференцированные мелкие движения. При глубоком парезе и даже при полном параличе конечностей нередко удается отметить в них содружественные движения. Сухожильные и периостальные рефлексы на стороне гемиплегии повышены. Часто имеется клонус стопы и коленной чашки. Брюшные рефлексы понижены или отсутствуют. Имеются патологические рефлексы.

Капсулярная гемиплегия обычно сопровождается более или менее выраженными дизартрическими расстройствами вследствие нарушения функции губ, щек, языка (VII, XII нервы).

При больших кровоизлияниях в л е в о м полушарии правосторонняя гемиплегия сочетается с афазией. Капсулярная гемиплегия часто отмечается одновременно с гемианестезией (или гемигипестезией). Реже наблюдается гемианопсия. В дальнейшем течении болезни двигательные и чувствительные расстройства постепенно уменьшаются. Обычно нога восстанавливает свои функции раньше руки.

П о х о д к а больного носит черты «походки гемиплегика». Стопа больной ноги несколько повернута кнаружи и волочится по земле, нога напряжена, не гнется в колене, больной передвигает ее с трудом, медленно, совершая при каждом шаге полукруг (спастическая походка с циркумдукцией). Постепенно улучшаются функции руки, выравниваются симптомы со стороны черепно-мозговых

нервов. У большинства больных остается на всю жизнь ясный гемипарез. В тяжелых случаях не обнаруживается никаких признаков улучшения гемиплегии. Гипертония парализованных мышц нарастает. Появляются контрактуры.

Следует отметить, что при гемиплегиях, вызванных церебральными геморрагиями, у больных, особенно первое время, нередко удается обнаружить патологические изменения не только на стороне паралича, но и на противоположной стороне: повышение сухожильных, появление патологических и снижение брюшных рефлексов. Симптомы эти зависят от дислокации ствола мозга, отека противоположного полушария, вазомоторных изменений, происшедших в «здоровой» половине мозга в момент инсульта, или же от нейродинамических сдвигов.

Д и а г н о з. Распознавание кровоизлияния в мозг в остром периоде болезни, в стадии апоплектического инсульта, связано с необходимостью исключить ряд болезней, более или менее напоминающих по симптоматике «мозговой удар».

О б м о р о к исключается по окраске лица (багрово-красное лицо при инсульте, бледное — при обмороке), по состоянию пульса и дыхания (редкий, напряженный пульс, стерторозное дыхание при инсульте; малый пульс, ослабленное дыхание при обмороке), по наличию неврологических симптомов (паралич мимической мускулатуры, симптом Бабинского и пр.).

Э п и л е п т и ч е с к и й п р и п а д о к вызывает коматозное состояние, вполне напоминающее апоплектическую кому. Эпилепсия обычно начинается в молодом возрасте, когда церебральных геморрагий не бывает. Припадку может предшествовать своеобразный «животный» крик. Продолжается припадок всего 2–3 мин. После него больной или засыпает сном, близким к нормальному, или же сразу возвращается к обычной работе.

У р е м и ч е с к а я к о м а распознается по запаху аммиака, исходящему от больного при его дыхании; больной бледен, отечен. Нередко констатируются альбуминурический ретинит, большие изменения в моче.

Д и а б е т и ч е с к а я к о м а наблюдается при тяжелых формах сахарной болезни. Оглушенность нарастает постепенно. Лицо больного бледное, пульс частый, дыхание носит характер куссмаулевского «большого» дыхания (медленные и глубокие дыхательные движения отделены одно от другого длинными паузами), от больного пахнет ацетоном; в моче — сахар; гипергликемия.

К р о в о и з л и я н и е в о б о л о ч к и мозга иногда трудно отличить от кровоизлияния в головной мозг.

Особенно труден дифференциальный диагноз церебральной геморрагии и э м б о л и и мозговой артерии. Следует учитывать возраст больного и сопутствующие заболевания. Эмболии часто бывают у молодых людей; при этом почти всегда (в 96% случаев) находят порок сердца. Для уточнения диагноза показана люмбальная пункция.

Следует иметь в виду, что люмбальная пункция при кровоизлиянии в мозг, равно как и при всех других очаговых его поражениях, сопровождающихся резким отеком мозгового вещества, может привести к ущемлению ствола мозга на почве развития тенториальной грыжи или смещению миндаликов мозжечка в большое затылочное отверстие. Признаками тенториальной грыжи (внедре-

ние внутренних участков височной доли в отверстие мозжечкового намета со сдавлением среднего мозга) служат сочетание сопорозного или коматозного состояния с грубыми глазодвигательными нарушениями; в части случаев удается отметить элементы синдрома Вебера (паралич III нерва, альтернирующий с гемиплегией). Для ущемления в затылочном отверстии характерно бурное нарастание нижнестволовых симптомов. Развитие указанных осложнений требует самой энергичной дегидратирующей терапии, а в ряде случаев — хирургического вмешательства. При подозрении на сопутствующий инфаркт миокарда от пункции следует воздержаться. Большое значение для диагноза церебральной геморрагии имеет хорошо собранный анамнез болезни и анамнез жизни (беседа с родственниками), внимательное обследование состояния сердечно-сосудистой системы и легких.

Т р о м б о з мозгового сосуда редко дает выраженную картину «мозгового удара». Оглушенность сознания если и бывает, то не достигает глубокой степени. Лицо больного бледное, пульс мягкий, слабый. Корковые локализации процесса характерны для тромбоза. Лейкоцитоз больше 10 000 и особенно сдвиг лейкоцитарной формулы влево, наступающие через несколько часов после инсульта, говорят о кровоизлиянии. Надо учитывать также особенности коагулограммы. Для геморрагии характерна значительная интенсивность и распространенность изменений на электроэнцефалограмме. Эти изменения стойки и в первые дни резко выражены, даже если состояние больного улучшается. При тромбозе изменения электроэнцефалограммы не так велики и носят четкий локальный характер соответственно расположению очага.

Для общего диагноза расстройства кровообращения головного мозга и распознавания отдельных видов сосудистой патологии ценную информацию нередко дает реоэнцефалография. При церебральной геморрагии обычно обнаруживаются атоническая реоэнцефалограмма с обеих сторон, венозная волна, резкое уменьшение или значительное увеличение амплитуды не только регионарных, но и полушарных реоэнцефалограмм на стороне процесса. При размягчении мозга, связанном с окклюзией какой-нибудь крупной артерии, изменения на реоэнцефалограмме носят более ограниченный, очаговый характер. Отмечаются выраженная асимметрия полушарных и особенно регионарных реоэнцефалограмм, значительное снижение амплитуды кривых на стороне процесса.

П р о г н о з. Геморрагический инсульт часто (приблизительно в 60–80% случаев) кончается смертью, поэтому предсказание во время инсульта всегда следует ставить осторожно. Прогноз тем хуже, чем д о л ь ш е к о м а. Если коматозное состояние затянулось на сутки и больше, предсказание становится очень плохим. Однако даже после 2–3 сут коматозного состояния больной может остаться в живых. Тяжесть апоплектического инсульта надо оценивать не только по степени оглушенности сознания, но и по состоянию пульса и дыхания. Очень плохим считается, если больной, выйдя из коматозного состояния, через некоторое время в н о в ь в п а д а е т в к о м у. Такая повторная кома, связанная с повторением кровоизлияния, большей частью кончается смертью.

Обычно в стадии апоплектического инсульта вся мускулатура тела расслаблена. Но встречаются иногда такие церебральные геморрагии, при кото-

рых очень рано, еще во время комы, развивается гипертония мышц. При этом мышечная гипертония носит перемежающийся характер, будучи выражена преимущественно в экстензорах как верхних, так и нижних конечностей. Этот синдром, описанный С.Н. Давиденковым под названием горметонии, чаще всего наблюдается в случае прорыва излившейся крови в желудочки мозга и резко омрачает прогноз.

Повышение температуры до 37,5–38 °С — обычное явление при мозговом инсульте, обусловленном геморрагией. В тяжелых случаях температура постепенно нарастает, доходя перед смертью до 40–41 °С.

Если брадикардия сменяется частым и малым пульсом, это говорит о плохом состоянии больного. О том же свидетельствует грубое нарушение ритма дыхания (чейн-стоксово дыхание). Появление в стадии инсульта острого пролежня дает основания для плохого прогноза.

В течение первых 6–8 нед. двигательные расстройства заметно идут на убыль. После полугода симптомы болезни с трудом поддаются воздействию. Но все же и после этого срока систематическое лечение нередко улучшает состояние парализованных конечностей, уменьшая степень инвалидизации больного.

Лечение. Апоплектическая кома требует применения широкого круга реанимационных мероприятий, в том числе нередко и аппаратного дыхания, для которых необходимы постоянное наблюдение медицинского персонала и повторные лабораторно-инструментальные исследования. Очевидно, что все это может быть выполнено только в условиях стационара. Поэтому кровоизлияние в мозг является показанием к экстренной госпитализации больного в неврологическое отделение. Прежние представления об опасности транспортировки больных с инсультом оказались преувеличенными. Опыт инсультных бригад больших городов (Москва, Свердловск, Ленинград и др.) показал, что активное лечение острейшего периода инсультов в стационаре дает значительно лучшие результаты, чем лечение в домашних условиях. Для доставки больного в лечебное учреждение в остром периоде мозгового инсульта требуются специальный санитарный транспорт и хорошие дороги.

Противопоказанием к транспортировке служат выраженные стволовые нарушения, старческий маразм и атональное состояние. Отек легких и острая сердечно-сосудистая недостаточность требуют оказания неотложной помощи дома, и лишь после купирования этих состояний больной может быть транспортирован в больницу.

В условиях сельской местности, если больница находится за много километров от дома больного, лечение должно проводиться на дому. В целом вопрос о госпитализации больного с геморрагическим инсультом должен решаться в каждом случае индивидуально, исходя из медицинской и бытовой ситуации.

Медикаментозное лечение геморрагического инсульта направлено в первую очередь на снижение повышенного артериального давления (дибазол, пентамин, аминазин, папаверин, но-шпа) и борьбу с отеком мозга (маннитол, лазикс, новурит, эуфиллин, гипертонический раствор глюкозы). Мощным средством

борьбы с отеком мозга являются и кортикостероидные гормоны, вводимые парентерально в больших дозах на протяжении нескольких дней: дексаметазон до 10–16 мг в сутки (ампулы по 0,004), преднизолон до 120 мг (ампулы по 30 мг), гидрокортизон до 600 мг (ампулы по 125 мг). В случае осложнения инсульта коллапсом показаны вливания норадреналина, мезатона, эфедрина, кордиамина, кортикостероидные гормоны. При отеке легких — сердечные гликозиды, кровопускание.

Большое значение имеют общие мероприятия и уход. Больной должен быть уложен в постель на боку совершенно раздетым. Верхнюю половину тела необходимо слегка приподнять. Комната, в которой лежит больной, должна регулярно проветриваться. Необходимо удалить зубные протезы, если они имеются. При задержке мочи ее выводят катетером. Во избежание развития пролежней необходимо протирать кожу камфорным спиртом или одеколоном; больной должен лежать на матрасе, а не на перине, надо следить, чтобы простыня была без складок. В связи с непроизвольным мочеиспусканием под нижнюю часть тела целесообразно положить клеенку, покрытую вдвое сложенной простыней, смену ее производят путем приподнимания больного. Для очищения кишечника через день ставятся клизмы.

Одной из частых причин гибели больного с инсультом служит пневмония, почти неизбежно возникающая при длительной коме вследствие плохой вентиляции легких и центральных вегетативных расстройств. Поэтому с первых дней болезни больного следует несколько раз в день осторожно поворачивать в постели и систематически отсасывать слизь из зева. Показано профилактическое назначение антибиотиков. При высокой лихорадке — инъекции антипиретиков: анальгина, реопирина. Необходимо специально оговориться, что реопирин (пирабутол) чаще, чем другие препараты, дает так называемые инъекционные невриты седалищного нерва и его введение требует особого внимания к правильному выбору места внутримышечной инъекции.

Сообщают о благоприятных результатах лечения геморрагического инсульта эпсилон-аминокапроновой кислотой, обладающей более отчетливыми коагулирующими свойствами, чем викасол и кальций.

Очень важно в течение всего периода инсульта обеспечить внимательное наблюдение за больным, так как при переходе из коматозного состояния в сопорозное, сомнолентное и еще позднее больной, предоставленный самому себе, делает попытки вставать и садиться.

В коматозном состоянии больного кормить не следует, так как у него нарушено глотание. Кормление при таких условиях может вызвать аспирационную пневмонию. Вводят подкожно физиологический раствор или 5% раствор глюкозы (около 2000–2500 мг в сутки в 3 приема). В первые дни после инсульта пища должна быть жидкой и негорячей.

В стадии очаговых симптомов приступают к систематическому лечению, которое должно преследовать две цели: воздействовать на основное заболевание, приведшее к кровоизлиянию в мозг, и повлиять на гемиплегический синдром. Больной должен быть всесторонне обследован. При наличии данных о сифилисе начинают с первого дня противосифилитическое лечение. Во всех остальных

случаях к концу первой недели приступают к лечению йодом, которому приписывают рассасывающее и антисклеротическое действие.

При плохом сне, возбуждении показаны транквилизаторы, бромистые препараты, снотворные, внутримышечно 1–2 мл 1% раствора димедрола или пипольфена, 0,5 мл 2,5% раствора аминазина.

Для снижения спастичности мышц назначают препараты типа мепротана, элениума, седуксена или мидокалм, мелликтин.

К легкому массажу дистальных отделов парализованных конечностей приступают уже к концу первой недели. Массаж сочетают с осторожными пассивными движениями в суставах. Эти воздействия первое время должны быть непродолжительными — по 3–5 мин на конечность; позже можно довести длительность процедуры до 8–10 мин на конечность. Присоединяют активные движения (лечебная гимнастика), если больной уже в состоянии совершать их. Массаж, пассивные движения, лечебную гимнастику можно проводить в любой обстановке. Значение их огромно: они предотвращают возникновение контрактур, вторичных изменений в суставах, сухожилиях и мышцах, а также оказывают положительное психотерапевтическое влияние на больных. Чтобы бороться с отвисанием стопы, полезно ежедневно фиксировать ее на некоторое время в положении тыльного сгибания. В равной мере для предотвращения сгибательной контрактуры пальцев кисти их прибинтовывают к плоской дощечке.

При наличии афазии необходимы тренировка речевых функций больного, занятия с логопедом.

Электротерапия в форме обычных гальванизации и фарадизации мало показана при центральных параличах: неумелое пользование этими видами электротерапии может даже причинить вред больному, вызывая усиление гипертонии мышц и наклонность парализованных конечностей к контрактурам.

Широко применяется диатермия в форме продольных прогреваний парализованных конечностей, в том числе и при гемиплегических контрактурах значительной давности.

Показан трансцеребральный электрофорез по Бургиньону 1% раствором хлористого кальция (с анода) или 1% раствором йодистого калия (с катода): активный электрод ставится на закрытый глаз, соответствующий больному полушарию (т.е. на здоровой половине тела), другой электрод — на затылочную область. Эту процедуру можно назначать только тогда, когда у больного уже исчезли резкие сосудодвигательные реакции, большие колебания в окраске лица, состоянии пульса, артериального давления и ощущения «прилива к голове».

К водолечению приступают не раньше чем через 8–10 нед. после инсульта. Назначают теплые ванны температуры 34–36 °С продолжительностью 10–12 мин. Длительность первых ванн 6–8 мин. Гидротерапию хорошо сочетать с двигательными упражнениями в ванне.

Профилактика повторного инсульта состоит в лечении гипертонической болезни (ежедневные приемы адекватных доз резерпина или других гипотензивных средств), диабета и др., в рациональной организации быта и труда больного, диспансерном наблюдении.

Размягчение головного мозга, тромбоз и эмболия мозгового сосуда (ramollitio cerebri, encephalomalacia). Размягчение головного мозга связано с тромбозом, эмболией мозговых сосудов или нетромботической ишемией. Тромбоз сосудов относится к частым формам заболевания головного мозга; эмболия встречается гораздо реже. По данным патологоанатомов, размягчения головного мозга составляют 71% всех инсультов, причем только 3% всех размягчений обязаны своим происхождением эмболиям сосудов головного мозга, 32% — тромбозам, 65% — нетромботическим ишемиям. В симптоматологии и развитии размягчения головного мозга различают, как и в клинике церебральной геморрагии, стадию инсульта и стадию очаговых симптомов.

Этиология и патогенез. В настоящее время подчеркивают большое значение функциональных расстройств кровообращения, роль нервных механизмов, вызывающих спазм или парез сосудов, стаз крови и прочие изменения кровяного тока. Эмбол, или тромб, закупоривая сосуд, вызывает размягчение не потому, что прекратился приток крови по одному облитерированному сосуду, но главным образом в связи с тем, что на облитерацию сосуда артериальная стенка отвечает спазмом (как и на всякое другое раздражение). Ангиоспазм, связанный с органическим страданием сосудов, не проходит быстро, а держится более или менее долго, ведя к ишемии мозговой ткани и к последующему некрозу ее.

Когда спазм пройдет, его сменит пассивное расширение сосуда. Кровь будет притекать по коллатералям в эти расширенные сосуды, в которых возникает состояние стаза. Элементы крови будут проходить через патологически измененную стенку сосуда и пропитывать некротизированную мозговую ткань. В зависимости от степени диапедеза будет наблюдаться белое или красное размягчение.

Таким образом, патогенез размягчения имеет много общего с патогенезом кровоизлияния в головной мозг. В обоих случаях важными причинами патологоанатомических изменений являются ангиоспазм, парез сосудов, стаз крови и диапедез. Этим объясняется, между прочим, и тот клинический факт, что закупорка сосуда мозга тромбом или эмболом не так редко сочетается у того же больного с кровоизлиянием в головной мозг. В патогенезе размягчения головного мозга огромная роль принадлежит фактору сосудисто-церебральной недостаточности, которая может быть связана со слабостью сердечной мышцы, стенозом магистральных сосудов, склерозом сосудов самого мозга, падением кровяного давления и другими причинами. Принимая во внимание, что в 65% случаев размягчение наступает без образования обтурирующего тромба, многие авторы считают целесообразным название «тромботический инсульт» заменить термином «ишемический инсульт». Клинические проявления тромбоза церебрального сосуда и нетромботического размягчения, обусловленного длительными динамическими нарушениями мозгового кровообращения (ангиоспазмы, сосудисто-церебральная недостаточность), очень сходны.

Патогенетическими факторами тромбоза мозговых сосудов являются изменения сосудистой стенки, пониженное кровяное давление и повышенная свертываемость крови (рис. 62).

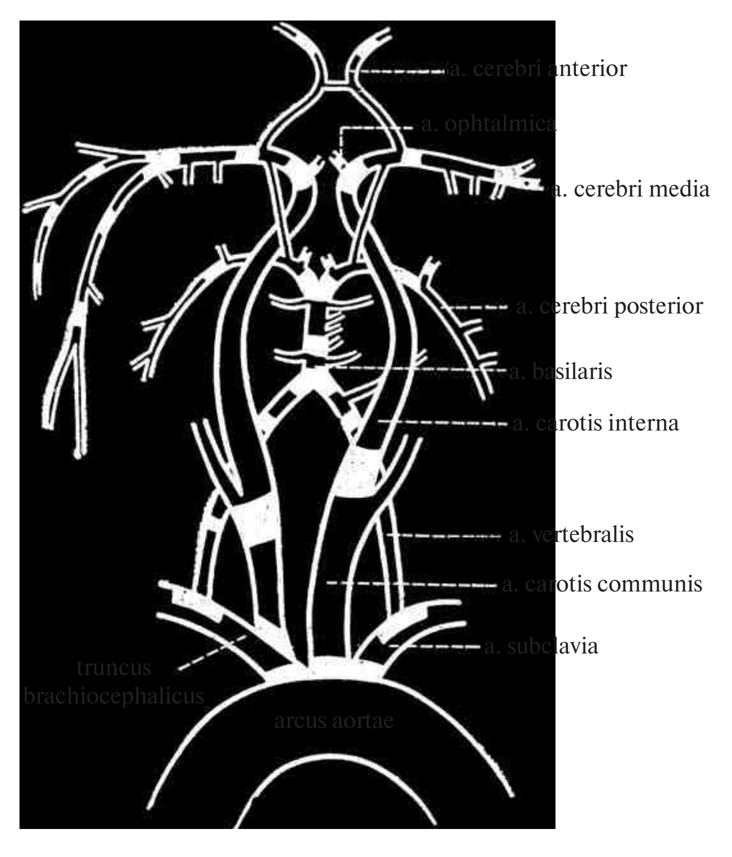


Рис. 62. Схема наиболее частых локализаций атеросклеротического стеноза магистральных сосудов головы (по Carter)

Эмболия мозгового сосуда чаще всего связана с заболеваниями сердца. Наиболее опасны в этом отношении ревматический эндокардит и митральный стеноз с наличием тромба в левом предсердии. Эмболический материал в сердечных полостях может также образоваться при врожденных пороках, инфаркте миокарда и марантическом эндокардите больных раком. Нередко причиной эмболии в мозг является в наши дни хирургическое вмешательство на сердце. Другим источником эмболии служат легкие, в которых эмболические массы возникают в легочных венах при застое, воспалительных и новообразовательных процессах. Как известно, легочные капилляры являются фильтром, задерживающим эмболы, поступающие по венозной системе большого круга кровообращения. Однако жировые капли проходят через этот фильтр и поэтому при переломах трубчатых костей, наряду с жировой эмболией легких, может наблюдаться и эмболия головного мозга. Кроме того, следует учитывать попадание в мозг тромботических масс из вен нижних конечностей и таза в случае наличия незаращения овального отверстия в межпредсердной перегородке — так называемые парадоксальные эмболии. Источником эмболии в мозг могут явиться изъязвившиеся атеромы аорты и магистральных сосудов шеи.

Эмболии чаще возникают в левом полушарии. При условии, что мозг получает 20% всей циркулирующей крови, на его долю приходится 50% всех клинически проявляющихся эмболий в организме. Это несоответствие, по-видимому, объясняется двумя факторами: особой чувствительностью мозга к ишемии по сравнению с другими органами и отхождением брахиоцефальных сосудов непосредственно от дуги аорты.

Если по секционным данным эмболии составляют только 3% ишемических инсультов, то клинически на долю эмболии приходится почти 15% всех инсультов. Подобная диссоциация, с одной стороны, объясняется относительно невысокой смертностью от эмболии, а с другой — возможностью распада эмбола в мозге. Кроме того, при фиксации мозга холестериновые бляшки — нередкий источник эмболии — растворяются. В ответ на эмбол возникает спазм сосуда, а иногда и геморрагия в соответствующем участке мозга. Сам же эмбол в силу указанных выше причин при секционном исследовании может быть не обнаружен.

П а т о л о г и ч е с к а я   а н а т о м и я. Мозговая ткань, подвергшаяся некрозу в связи с ишемией, как и элементы крови, пропитавшие ее, распадается, превращаясь в кашицеобразную массу. Продукты распада выводятся из головного мозга. На месте очага размягчения со временем образуется киста, которая ничем не отличается от кисты после кровоизлияния. Мелкие очаги размягчения замещаются глиозными рубцами. Иногда мозг содержит несколько размягченных участков, расположенных в обоих полушариях в симметричных местах. Размягчения, связанные с э м б о л и я м и, обычно находятся в области центральных узлов и внутренней сумки, т.е. там же, где чаще всего локализуются и тяжелые кровоизлияния в головной мозг. Т р о м б о т и ч е с к и е очаги размягчения образуются большей частью в подкорковом белом веществе или в коре. Сам эмбол или тромб обычно обнаруживается в приводящей артерии, вне очага размягчения.

К л и н и к а   и   т е ч е н и е. Развитие клинической картины тромбоза мозгового сосуда происходит обычно не так бурно, как при церебральной геморрагии. Период предвестников выражен очень хорошо. У больного задолго до инсульта возникают головные боли, головокружения, преходящие парезы, парестезии и гипестезии — симптомы, связанные с транзиторными нарушениями мозгового кровообращения. Сам инсульт большей частью выражен мягко. Больной в сознании и, как говорится, сам следит за нарастанием симптомов. Этот период развертывания клинической картины тромбоза может продолжаться сутки, несколько дней и даже больше недели. Чаще всего он тянется 1–2 дня. Во время самого «удара» лицо больного обычно бледное, пульс мягкий, легко сжимаемый, дыхание частое. Уже в остром периоде хорошо вырисовываются очаговые симптомы, которые чаще укладываются в синдромы коры или лучистого венца. Рука и нога поражены неравномерно. Правосторонний гемипарез часто сочетается с афатическими, агностическими и апрактическими расстройствами. В большинстве случаев тромбируется средняя мозговая артерия или ее ветви.

При эмболической закупорке сосуда мозга апоплектический инсульт наступает без всяких предвестников. Интенсивность его несколько уступает прояв-

лениям церебральной геморрагии. Температура тела в начале инсульта нередко повышена. Довольно часто наблюдаются джексоновские припадки. Продолжительность стадии инсульта может быть различной. Гораздо чаще, чем при кровоизлиянии в мозг, отмечается очень кратковременная оглушенность сознания или полное отсутствие оглушенности. Очаговые симптомы обычно выражаются в форме капсулярной гемиплегии, ничем не отличающейся от гемиплегии, наступающей после кровоизлияния.

Л е ч е н и е. При инсультах, развивающихся по типу тромбоза и эмболии, показано раннее (в первые часы) применение эуфиллина (внутривенно 10 мл 2,4% раствора) и последующее лечение им в течение 10–12 дней. Эуфиллин уменьшает отек головного мозга, улучшает коронарное кровообращение. Папаверин, но-шпу, никотиновую кислоту назначают внутривенно и перорально. В случаях сосудистой церебральной недостаточности, т.е. при сочетании инсульта с низким артериальным давлением и слабостью сердечной деятельности, показано срочное назначение сердечных гликозидов, а также введение норадреналина, мезатона, кордиамина. Следует упомянуть о благотворном влиянии на многих больных вдыхания углекислоты в смеси с кислородом.

С первого дня показаны глюкокортикоиды — преднизолон в суточной дозе до 75–100 мг (ежедневно доза снижается на 10 мг) или эквивалентные дозы триамцинолона, дексаметазона, гидрокортизона.

Особую проблему при лечении ишемических инсультов составляет назначение антикоагулянтов. С помощью этой группы веществ представляется возможным воздействовать на наиболее важные патогенетические механизмы ишемического поражения мозга. Однако антикоагулянты требуют строгого учета обширной группы противопоказаний, клиническая и лабораторная диагностика которых нередко крайне затруднительна. Отсюда очевидная опасность геморрагических осложнений антикоагулянтной терапии. Что касается эффекта от антикоагулянтов в показанных случаях, то он оказался не столь регулярным и демонстративным, как это представлялось поначалу.

Первым условием назначения антикоагулянтов при инсульте является исключение его геморрагической природы. Поскольку все без исключения анамнестические, клинические и биохимические критерии дифференциации ишемического и геморрагического инсультов имеют только относительное значение, перед назначением антикоагулянтов абсолютно обязательно исследование цереброспинальной жидкости на наличие в ней эритроцитов. К сожалению, даже этот наиболее надежный показатель не безупречен. Дело в том, что при ограниченных гематомах, не сообщающихся с желудочками и субарахноидальным пространством, а равно при мелких очагах геморрагии, кровь в ликвор может не поступить. Подобный, парадоксальный для геморрагического инсульта, «чистый» ликвор отмечается почти в 5% случаев. Противопоказано назначение антикоагулянтов при артериальной гипертонии, превышающей 200/110, и у людей старше 70 лет. Столь же реальные противопоказания — болезни почек, печени, язва желудка, геморрагический синдром. Следует отметить, что ни развернутая коагулограмма, ни тем более изолированный протромбиновый индекс, как правило, не могут расцениваться в качестве надежного критерия характера инсуль-

та. Протромбиновый индекс по существу имеет значение только как индикатор действия антикоагулянтов. Продолжение лечения, доза лекарства определяются величиной снижения индекса по отношению к его исходному уровню. Так, при исходном уровне, равном 90–100–110, стремятся снизить его до 50–60 или даже 30–40. Абсолютная же величина исходного уровня никакого значения для дифференциальной диагностики инсульта не имеет: тяжелые кровоизлияния в мозг могут возникать при индексе, равном 120–130 и в то же время тромбоз нередко развивается на фоне нормальных «показателей протромбина».

Лечение антикоагулянтами начинают с препарата прямого действия — гепарина, который вводится внутривенно в изотоническом растворе хлористого натрия либо 4–6 раз в сутки, либо капельно, суточная доза колеблется от 20 тыс. ед. до 50 тыс. ед., реже до 100 тыс. ед. Гепарин может вводиться и подкожно, и внутримышечно, но эти инъекции менее эффективны и к тому же резко болезненны. Одновременно назначают пероральные приемы антикоагулянтов непрямого действия: дикумарина, неодикумарина (пелентана), синкумара или фенилина. Дозировка их, как и гепарина, подбирается индивидуально. Для контроля за действием гепарина исследуется скорость свертывания крови, а действие непрямых антикоагулянтов оценивается по протромбиновому индексу. Через несколько дней гепарин отменяют, и больной многие месяцы продолжает принимать один из антикоагулянтов непрямого действия.

Складывается впечатление, что антикоагулянты особенно полезны у больных с повторными преходящими ишемическими нарушениями в отсутствие грубого атеросклеротического стеноза артерии. Менее очевидна их эффективность при развивающемся тромбозе. При сформировавшемся же на почве окклюзии артерии тромботическом размягчении антикоагулянты не дают результата. Следует лишь еще раз подчеркнуть, насколько опасно, если транзиторные выпадения, обусловливаемые повторными маленькими геморрагиями, принимают за ишемические кризы. Еще более, чем антикоагулянтная терапия, дискутабельно лечение инсультов фибринолизином, стрептокиназой и стрептазой.

Длительность постельного режима при тромбозах определяется только быстротой ликвидации общемозговых симптомов, деятельностью сердечнососудистой системы и общим состоянием больного. В случае же эмболии требуется гораздо большая осторожность при активизации больного: из-за опасности повторной эмболии он должен находиться в постели в течение нескольких недель.

Исход тромботической закупорки зависит от калибра пораженного сосуда, от причины, лежащей в основе тромбоза, от общего состояния сердечно-сосудистой и нервной систем больного, от локализации очага размягчения. Решающее значение имеют темпы развития и интенсивность коллатерального кровообращения. Летальный исход чаще наступает в старческом возрасте. Полное выздоровление наблюдается редко; обычно остается более или менее значительный дефект. Всегда существует опасность повторения тромбоза, если основная причина не доступна воздействию.

Предсказание при эмболии сосуда зависит от тяжести инсульта, массивности очаговых симптомов, состояния сердца и других факторов, характеризу-

ющих общее состояние больного. Вероятность повторения инсульта зависит от характера основного страдания. Средняя летальность при мозговых эмболиях составляет около 7–15%.

Приведенные выше данные относятся главным образом к закупорке средней мозговой артерии, т.е. к наиболее частой форме ишемического инсульта. Рассмотрим и некоторые другие, более редкие, варианты тромбоза.

Закупорка передней мозговой артерии может вызвать очаги размягчения в коре и подкорковом белом веществе лобной доли, мозолистом теле, зрительном бугре, хвостатом ядре и передних отделах внутренней сумки. Особенно сильно страдает парацентральная долька, на территории которой располагаются двигательные и чувствительные центры для противоположной ноги. Закупорка передней мозговой артерии обычно вызывает гемиплегию (гемипарез), причем нога страдает значительно сильнее, чем рука. Часто выступают симптомы поражения лобной доли: характерные психические нарушения, хватательные рефлексы. В некоторых случаях при левостороннем очаге наблюдается преходящая моторная афазия. Очень редко встречается идеомоторная апраксия вследствие поражения мозолистого тела. Как последствие перенесенной закупорки во многих случаях остается только небольшая слабость ноги.

Закупорка задней мозговой артерии может вызвать ишемию прежде всего затылочной доли, что сказывается контралатеральной гомонимной гемианопсией без сохранности центрального зрения. Гемианопсия может сочетаться с оптико-пространственными нарушениями, алексией, элементами сенсорной или амнестической афазии при левосторонней локализации очага в височно-затылочной области. Парезы обычно отсутствуют. Подобного рода ишемические инсульты протекают часто с минимальными общемозговыми симптомами. Сравнительно редко закупориваются глубокие ветви задней мозговой артерии — тогда может развиться выраженный таламический синдром. При тромбозе нижнеталамической ветви задней мозговой артерии может выступить синдром Бенедикта.

Закупорка нижней задней мозжечковой артерии (как и закупорка позвоночной артерии, важнейшей ветвью которой она является) вызывает очаг размягчения в заднебоковом отделе продолговатого мозга в том месте, где лежат ядра IX, X и XI черепно-мозговых нервов, вестибулярные ядра, желатинозная субстанция, связанная с нисходящим пучком тройничного нерва, и где проходят спиноталамический пучок, пучок Флексига, нисходящий пучок тройничного нерва и симпатические волокна, направляющиеся к шейному отделу пограничного ствола. Поражение этой области дает характерный синдром Валленберга—Захарченко.

Возникает синдром Валленберга—Захарченко обычно внезапно, без всяких предвестников. Больной жалуется на боли в затылке, головокружение, невозможность ходить, иногда икоту, рвоту. Может наблюдаться оглушенность сознания; коматозного состояния не бывает. Симптомы обычно медленно регрессируют, не оставляя тяжелых последствий.

Закупорка внутренней сонной артерии была впервые диагностирована при жизни с помощью ангиографии Э. Моницом еще в 1937 г., но широкое внимание клиницистов она привлекла к себе только в последние 20 лет (Е.В. Шмидт,

З.Л. Лурье, Г.А. Максудов, П.М. Сараджишвили, М. Фишер, И. Ионеску, Денни-Браун, Пайя, Кристоф и многие другие). Оказалось, что примерно в 20% случаев размягчение мозга зависит не от закупорки самих мозговых сосудов, а от стеноза или тромбоза сонной артерии. Тромб возникает обычно на шее, у места отхождения внутренней сонной артерии, может долгое время протекать латентно и проявиться клинически под влиянием случайной причины (временное падение кровяного давления и др.). Тромбоз или стеноз внутренних сонных артерий на шее находят в 3–4%, а по данным некоторых авторов — даже в 10% всех вскрытий. У женщин они наблюдаются в 2–3 раза реже, чем у мужчин.

Таблица 4

Распознавание основных форм сосудистых заболеваний головного мозга

Симптом	Кровоизлияние в головной мозг	Тромбоз мозговых сосудов	Эмболия мозговых сосудов
Возраст больного	Немолодой	Обычно старше 60 лет; в молодом возрасте — у болеющих сифилисом	Молодой
Предвестники	Редко	Часто в форме преходящих двигательных, чувствительных и речевых расстройств	Отсутствуют
Развитие	Внезапное	Постепенное	Внезапное
Сознание во время инсульта	Утрачено	Обычно сохранено	Обычно утрачено
Окраска лица во время инсульта	Багрово-красная	Бледная	Бледная
Пульс	Медленный, напряженный	Легко сжимаемый, часто аритмичный	Зависит от состояния сердца
Дыхание	Громкое, часто стерторозное	Нормальное	Нормальное
Температура тела	Вначале понижена; скоро повышается до 37,5–38 °C	Нормальная	Нередко повышенная
Кровь	Лейкоцитоз, сдвиг влево	Морфология не изменена	Может быть нормальной или измененной в связи с ревмокардитом
Ликвор	Окрашен кровью	Небольшое увеличение белка	Небольшое увеличение белка
Судороги	Редко. Наблюдаются при кровоизлияниях в ствол, при прорыве в желудочки	Чаще, чем при геморрагиях	Часто
Симптомы церебральной гипертензии (головная боль, рвота и др.)	Выражены	Бывают редко	Иногда наблюдаются

Симптом	Кровоизлияние в головной мозг	Тромбоз мозговых сосудов	Эмболия мозговых сосудов
Менингеальные симптомы	Имеются	Наблюдаются редко	Наблюдаются редко
Очаговые симптомы	Капсулярная гемиплегия	Кортикальная гемиплегия с расстройством речи, зрения, праксиса; стволовые синдромы	Капсулярная гемиплегия. Реже другие (корковые) синдромы
Дислокационные симптомы	Значительно выражены	Мало выражены	Менее выражены, чем при кровоизлиянии
Сопутствующие болезненные явления	Повышенное кровяное давление, атеросклероз, диабет, аневризмы мозговых сосудов	Атеросклероз, пониженное или повышенное кровяное давление, диабет, артериит	Пороки сердца, эндокардит, ревматизм, тяжелый склероз аорты, сонных артерий; заболевания легких
Физиологические и патологические состояния, способствующие развитию инсульта	Физическое напряжение: тяжелая работа, дефекация с натуживанием, рвота, coitus, алкогольное опьянение, психические переживания, передозировка антикоагулянтов	Утомление, глубокий сон, родовой период, инфекционные болезни, коллапс	Инфекции. Родовой период. Часто без видимых причин
Тенденция к повторению инсульта	Выражена меньше, чем при тромбозе	Частая, нередко имеются двусторонние симметричные размягчения	Мало выражена
Исход инсульта	Смертельный у 60–80% больных в первые часы или дни после инсульта	Смертность около 15%, через много дней	Смертность около 15%. Смерть может наступить немедленно после инсульта

Симптоматология поражения сонной артерии вне черепа очень разнообразна. Характерным является синдром альтернирующей оптикопирамидной гемиплегии, описанный Радовичи и Ласко в 1948 г.: слепота глаза на стороне закупорки, гемиплегия (гемипарез) и гемигипестезия на противоположной стороне. Слепота (или амблиопия) на один глаз зависит от выключения кровообращения в глазной артерии, являющейся первой внутричерепной ветвью внутренней сонной артерии, гемипарез и гемигипестезия — от ишемии областей полушария, васкуляризуемых средней мозговой артерией. Офтальмоскопически может быть обнаружена атрофия зрительного нерва на стороне процесса. Часто на той же стороне имеется неполный синдром Горнера (вследствие вовлечения периартериального симпатического сплетения). Слепота носит обычно преходящий характер. Нет пульсации сонной артерии на шее. Иногда отсутствует пульс не только на сонной, но также на подключичной и лучевой артериях на стороне, противоположной гемиплегии — альтернирующий асфигмо-пирамидный синдром Фрадиса и Петровича (1957). В большинстве случаев стеноз или закупорка

внутренней сонной артерии вызывает только гемиплегию и гемигипестезию на противоположной стороне, т.е. очаговые нарушения, ничем не отличающиеся от таковых при закупорке средней мозговой артерии. Выяснению природы процесса помогают отсутствие пульсации соответствующей сонной артерии, большая разница кровяного давления в центральных артериях сетчатки при офтальмодинамометрическом исследовании и ангиография, результаты которой часто играют решающую роль.

Различают три формы клинического течения тромбоза внутренней сонной артерии: 1) острую (или апоплексическую), обычно диагностируемую как кровоизлияние в головной мозг; 2) подострую (наиболее частую), нередко принимаемую за рассеянный склероз; 3) хроническую (или псевдотуморозную). Стойким очаговым расстройствам церебрального кровообращения большей частью предшествуют повторные приступы транзиторной ишемии определенных участков головного мозга. При сужении просвета внутренней сонной артерии имеется хроническая, хотя и компенсированная, недостаточность кровоснабжения мозга. В этих условиях могут легко возникнуть динамические расстройства кровообращения, связанные со спазмами самого магистрального сосуда, с рефлекторными спазмами склерозированных интрацеребральных артерий, или ишемией по механизму сосудисто-церебральной недостаточности, вызванной различными причинами. Период транзиторных неврологических нарушений («перемежающаяся хромота мозга»), связанный с «интермиттирующей недостаточностью системы каротид», может тянуться месяцы и даже годы.

В последние годы для лечения окклюзирующих поражений магистральных сосудов шеи довольно широко применяются различные реконструктивные операции (удаление тромбов, резекция стенозированного участка с заменой его искусственным протезом). Крауфорд и Дебейки (1963) произвели свыше 1000 вмешательств на сонных, позвоночных, подключичных и безымянной артериях. Операция была особенно эффективной, когда она проводилась с профилактической целью у больных с ишемическими кризами. Значительно худшие результаты были получены при вмешательствах у больных с развивающимся тромбозом или при его полном развитии.

СУБАРАХНОИДАЛЬНАЯ ГЕМОРРАГИЯ

Этиология и патогенез. Субарахноидальные геморрагии делятся на первичные и вторичные. Первичные составляют самостоятельную клиническую форму. Вторичные осложняют кровоизлияние в вещество головного мозга, травмы центральной нервной системы, некоторые опухоли мозга. Деление это в значительной мере условно. Первичные субарахноидальные кровоизлияния наблюдаются при аневризмах сосудов виллизиева круга, гипертонической болезни, атеросклерозе, геморрагическом диатезе, дефиците витамина K, некоторых общих инфекциях (грипп, ревматизм, сифилис) и при других, еще недостаточно изученных состояниях. Широкое использование ангиографии головного мозга и развитие нейрохирургического лечения мозговых аневризм показали огромное значение именно этой патологии сосудистой системы для

происхождения субарахноидальной геморрагии. Кровоизлияния в подпаутинное пространство примерно в 60% случаев обусловлены наличием аневризм крупных сосудов основания мозга, причем около 80% аневризм располагаются в каротидной части виллизиева круга и только около 20% — в его вертебральной части. Особенно часто обусловлены наличием аневризм повторные субарахноидальные геморрагии у молодых людей (рис. 63).

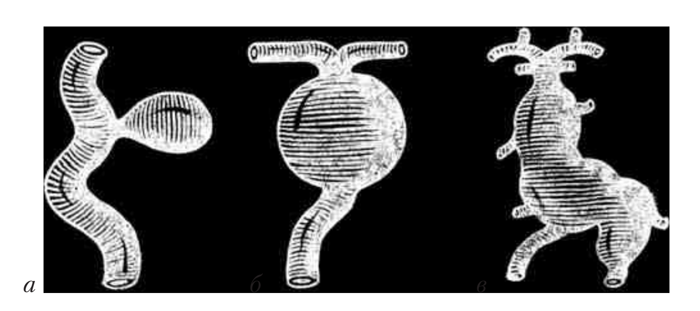


Рис. 63. Форма артериальных аневризм (по Б.Г. Егорову):
а — мешотчатая аневризма (наиболее частый вид аневризм); *б* — сферическая аневризма; *в* — фузиформная и S-образная аневризма позвоночной и основной артерии

Более редкой причиной субарахноидальных кровотечений являются ангиомы (артериовенозные мальформации). Однако эта форма патологии — главный источник спонтанных спинальных субарахноидальных кровоизлияний (гематорахис).

Серийное ангиографическое исследование больных в острой стадии субарахноидального кровотечения выявило исключительную роль ангиоспазма сосудов мозга. Оказалось, что тяжесть состояния больных в этой ситуации определяется отнюдь не количеством излившейся крови, а рефлекторно возникающим стойким спазмом крупных мозговых сосудов. Причина этого феномена неясна. Возможно, что определенную роль в развитии спазма играет серотонин, освобождающийся при распаде тромбоцитов. Следствием спазма становятся тяжелые ишемические поражения мозга с развитием в них участков некроза. Иными словами, исход субарахноидального кровотечения в первую очередь зависит от выраженности и распространенности спазма интракраниальных сосудов. Ангиографические исследования показали также, что ни одно из сосудорасширяющих средств не оказывает влияния на подобный спазм.

К л и н и к а. Начало апоплектиформное, внезапное, без видимой причины, у некоторых больных после физического напряжения. Неожиданно появляется резчайшая головная боль в области затылка, реже в области лба, тошнота, рвота. Больной возбужден, мечется, стонет от боли, хватается руками за голову, требует, чтобы ему скорее помогли и в то же время сопротивляется обследованию, старается укрыться с головой одеялом, пытается встать и тотчас валится обратно на постель. Наступает оглушенность или потеря сознания. Лицо больного гиперемировано или резко бледно, пульс учащен или замедлен, кожа покрыта испариной. Выражен менингеальный синдром. При базиляр-

ных геморрагиях часто выступают симптомы вовлечения в процесс черепно-мозговых нервов (птоз, косоглазие, двоение в глазах), при кровоизлиянии в переднюю черепную ямку — понижение зрения или даже временная слепота. Иногда возникает общий эпилептический припадок, реже — джексоновский судорожный приступ. В некоторых случаях субарахноидальная геморрагия сопровождается транзиторным моно- или гемипарезом, связанным с церебральным ангиоспазмом. На глазном дне часто обнаруживаются гиперемия, отек или даже вполне сформировавшийся застойный сосок, кровоизлияния. Со 2-го дня заболевания повышается температура, которая достигает максимума (38–38,5 °C) к 5–6-му дню. Важнейшими в клинической картине болезни надо считать симптомы со стороны цереброспинальной жидкости. В первые сутки жидкость вытекает под повышенным давлением, она значительно окрашена кровью и обнаруживает лимфоцитарный плеоцитоз. Появление полинуклеарного плеоцитоза указывает на сопутствующее поражение вещества мозга. Содержание белка повышено, обычно в пределах 1‰, впрочем оно может доходить и до 2–15‰.

Эритроциты обнаруживаются в ликворе в течение недели после инсульта, иногда несколько дольше. Ксантохромия же держится 2–3 нед. Нахождение эритроцитов в ликворе через несколько недель после инсульта может указывать на продолжающееся кровотечение и диктует соблюдение больным строгого постельного режима.

У многих больных в остром периоде субарахноидального кровоизлияния наблюдается резкий подъем артериального давления, что связано, по-видимому, с воздействием излившейся крови на гипоталамическую область.

В крови часто наблюдается небольшой лейкоцитоз, в моче — белок, иногда сахар.

П р о г н о з. При субарахноидальной геморрагии умирает 30–50% больных, причем $^{2}/_{3}$ — в первые дни, $^{1}/_{3}$ — от повторных кровотечений на протяжении 8 нед. Наиболее часты повторые кровоизлияния на 2-й неделе болезни. В самых тяжелых случаях смерть может наступить через несколько минут после инсульта. Прогноз субарахноидальных кровотечений, обусловленных ангиомами, лучше, чем у больных с аневризмами.

Встречаются субарахноидальные геморрагии, протекающие легко, с клинической картиной мигрени. При этих формах сущность процесса вскрывает только люмбальная пункция.

Д и а г н о з. Решающее значение для диагностики имеют клинические проявления болезни, ее течение и данные люмбальной пункции. Надо исключить кровоизлияние в мозг, острый менингит, опухоль головного мозга, осложненную кровоизлиянием в подпаутинное пространство (ангиомы, ангиоретикуломы). Больной нуждается в подробном обследовании в отношении всех тех болезней, на фоне которых обычно развиваются «первичные» субарахноидальные геморрагии (см. выше). Особенно важно решить вопрос, не зависит ли субарахноидальная геморрагия от аневризмы мозгового сосуда. Основным методом исследования, дающим возможность ответить на этот вопрос, является ангиография, ее производят обычно по миновании самых тяжелых общемозговых явлений.

В поисках аневризмы в тех случаях, когда нет очаговых симптомов, производят двустороннюю каротидную артериографию и, если она дала отрицательные результаты, делают позднее вертебральную ангиографию. Ангиография обнаруживает причину кровоизлияния примерно в $^{2}/_{3}$ случаев. Однако при очень маленьких аневризмах ангиография может дать негативный результат.

Л е ч е н и е. Постельный режим в течение 4 нед., первые 3 нед. — строгий постельный режим с исключением всех сколько-нибудь существенных активных действий больного. Резкое ограничение посещений. Возвращение к нормальной трудовой жизни даже при благоприятном течении болезни не ранее чем через полгода.

Обязательна диагностическая люмбальная пункция. Повторные пункции могут облегчить сильную головную боль, однако их проведение сопряжено с некоторым риском.

В острой стадии — энергичная дегидратирующая терапия: маннитол, глицерол, кортикостероиды (дексаметазон по 10–16 мг в сутки со снижением дозы ко 2-й нед.), а также все другие мероприятия, проводимые при лечении геморрагических инсультов.

Х и р у р г и ч е с к о е л е ч е н и е с о с у д и с т ы х з а б о л е в а н и й г о л о в н о г о м о з г а. Сосудистые заболевания головного мозга дают огромную смертность и тяжелую инвалидность. Именно недовольство результатами консервативной терапии питало мысль о более активном хирургическом лечении этих больных, которое в настоящее время настойчиво внедряется в неврологическую практику, причем особое внимание уделяется хирургии геморрагических инсультов и субарахноидальных геморрагий.

Хирургическое лечение г е м о р р а г и ч е с к о г о и н с у л ь т а имеет целью удалить излившуюся кровь и размозженную мозговую ткань, чтобы снять внутричерепную гипертензию и свести к минимуму нарушения функций мозга. По вопросу о показаниях и противопоказаниях к этим операциям высказываются противоречивые мнения. Одни нейрохирурги рекомендуют оперировать только истинные «гематомы» и считают противопоказанным хирургическое вмешательство при геморрагическом инсульте капсулярного или паракапсулярного типа у пожилых людей, при наличии выраженного атеросклероза или гипертонической болезни. Другие рекомендуют оперировать чаще. Особенно активны в отношении оперативного вмешательства Гийом с сотрудниками. По их мнению, оперировать нужно всегда, в том числе и в случаях, не угрожающих жизни, независимо от локализации. Ни возраст, ни артериальная гипертония не должны останавливать хирурга. Противопоказаниями к вмешательству Гийом считает только случаи крайней тяжести с нарушениями дыхания и случаи легкие с заметным регрессом симптомов в первые дни.

Оперировать надо, по мнению Гийома, в первые дни или даже в первые 24 ч. Большинство нейрохирургов предпочитают оперировать между 10-м и 15-м днем, во всяком случае не ранее 2–3 дней после инсульта. От применявшегося ранее метода отсасывания крови путем трепанопункции отказались. Теперь производят широкую трепанацию, разрезают мозговую кору, по возможности в немой зоне, и опорожняют гематому.

Проблему хирургического лечения кровоизлияний в мозг к настоящему времени нельзя еще считать разрешенной, так как по многим кардинальным ее вопросам высказываются противоречивые мнения. Хирургическое лечение геморрагических инсультов связано с немалыми трудностями: часто бывает невозможно в первые дни после инсульта поставить правильный общий и топический диагноз, уверенно отличить геморрагию от тромбоза, удачно выбрать время для вмешательства, предупредить послеоперационный отек головного мозга, выходить больного с гипертонической болезнью и тяжелым атеросклерозом после операции на головном мозге. Несмотря на все это, многие авторитетные нейрохирурги считают, что в принципе вопрос о целесообразности хирургического вмешательства при геморрагических инсультах должен быть решен положительно.

При субарахноидальных геморрагиях, связанных с аневризмами сосудов основания мозга или крупных артериальных стволов полушарий, все нейрохирурги считают показанным оперативное вмешательство: клипирование или перевязку ножки аневризмы. Наилучшим временем для оперативного вмешательства признается срок в 2–3 нед. после инсульта. Смертность при операциях равна 15–25%, при консервативном лечении — 30–50%. Трудности хирургического лечения при этой форме связаны с возможным наличием нескольких (или даже многих) аневризм, что наблюдается в 10–15% всех случаев, а также с тем, что иногда во время или после операции возникает тяжелый спазм интракраниальных сосудов. Некоторые аневризмы недоступны хирургическому вмешательству в силу своей локализации.

Не подлежат хирургическому лечению аневризмы внутренней сонной артерии, располагающиеся в пещеристой пазухе и не дающие кровоизлияний.

При тромботическом инсульте предложены следующие операции: 1) повторные новокаиновые блокады (или резекция) верхнего шейного или звездчатого узла, чтобы парализовать вазоконстрикторы, вызвать расширение сосудов головного мозга, и тем улучшить кровоснабжение ишемизированного участка; 2) десимпатизация сонной, а иногда и позвоночной артерии на значительном протяжении. Эти операции можно производить сразу с обеих сторон. Делать их рекомендуют в первые 6 ч после инсульта. Эффективность их, к сожалению, непостоянна. Если ишемический очаг обусловлен стенозом или тромбозом магистрального сосуда на шее, оперируют на пораженном сосуде (см. выше). Гийом и при тромботическом инсульте считает показанной радикальную операцию в области очага: трепанацию черепа и вычерпывание всей некротизированной массы вещества головного мозга, что ведет к быстрому уменьшению перифокального отека и улучшению состояния больных. Большинство же нейрохирургов высказываются против операции на головном мозге при тромбозе.

Говоря о хирургическом лечении сосудистых заболеваний головного мозга как о новом важном достижении неврологической теории и практики, нельзя забывать, что в большинстве случаев речь идет только о помощи больному во время сосудистой катастрофы, а не о лечении основного заболевания. Как бы ни были хороши непосредственные и ближайшие результаты оперативного вмеша-

тельства, основное заболевание (гипертоническая болезнь, общий атеросклероз, инфекционный васкулит, диабет и др.) остается и требует дальнейшего лечения. Именно оно определяет отдаленный прогноз.

Атеросклероз сосудов головного мозга обычно сопровождает общий атеросклероз. Однако дегенеративный процесс в сосудистой стенке не всегда развивается строго равномерно. Встречаются больные с ясно выраженным мозговым атеросклерозом, у которых сосуды конечностей и даже аорта изменены сравнительно мало.

Патологическая анатомия. Атеросклероз сосудов мозга — диффузный процесс, поражающий весь мозг. Раньше всего атеросклеротические очаги возникают в центральных узлах. О степени поражения сосудов в глубине мозга можно судить по состоянию крупных артерий основания, образующих виллизиев круг. Сосуды извиты, стенки их резко утолщены, плотны, просвет сужен; при разрезе сосуды зияют. Мягкая мозговая оболочка мутна. Мозг стал меньше по объему и весу, извилины его — уже, борозды — глубже. Микроскопически в мозге нередко находят очаги размягчения, небольшие кровоизлияния. Вокруг склерозированных сосудов констатируется дегенерация нервных клеток и волокон, гибель их.

Клиника. Лица, страдающие склерозом мозговых сосудов, жалуются на головные боли, головокружения, понижение памяти, ослабение внимания, быструю утомляемость, бессонницу, повышенную раздражительность, плаксивость. Головные боли носят характер тупых диффузных болей, резко усиливающихся при умственной работе и исчезающих после более или менее длительного отдыха. Головокружение может проявляться кратковременными приступами, во время которых больного покачивает, но может быть и постоянным. Оно обычно не носит характера выраженного вращательного головокружения, если не связано со склерозом сосудов вестибулярной системы. Понижение памяти касается в первую очередь фактов и событий настоящего и ближайшего прошлого. Все старое, давно прошедшее, помнится хорошо. Лица умственного труда довольно рано отмечают понижение работоспособности, падение продуктивности труда, особенно творческого. Механическая умственная деятельность осуществляется гораздо лучше, однако с течением времени и она становится затруднительной для больного, чаще всего в связи с ослаблением памяти и внимания.

Неврологическое обследование лиц, страдающих начальными формами склероза мозговых сосудов, может не обнаружить никаких объективных изменений. В более развитых стадиях констатируются разбросанные органические симптомы, заметная асимметрия лица, повышение и неравномерность сухожильных, а также вялость и неравномерность кожных рефлексов, намек на симптом Бабинского, рефлексы орального автоматизма и др. Еще позже больные жалуются на преходящие расстройства в двигательной и чувствительной сферах, на неполадки с речью: возникают и быстро проходят моно- или гемипарезы, приступы парестезии в конечностях или в лице; больные допускают частые ошибки в речи (парафазии), употребляя не те слова, которые надо,

испытывают затруднения при подыскивании необходимого слова, выражения или даже страдают преходящей афазией.

Течение атеросклероза сосудов мозга различно. Часто встречаются доброкачественные формы, при которых больные сохраняют работоспособность и у них отсутствуют сколько-нибудь значительные расстройства. Но по природе своей атеросклероз — заболевание прогрессирующее. При далеко зашедшем склерозе сосудов мозга больные обнаруживают ясно выраженные симптомы поражения пирамидных путей и экстрапирамидной системы. Походка приобретает своеобразный характер: больные передвигаются маленькими шажками. Они амимичны, движения их замедлены, неуклюжи, угловаты; голос глухой, монотонный, несколько дрожащий. Голова их часто втянута в плечи и наклонена вперед. Руки слегка согнуты в локтевых суставах, ноги — в коленных. Расстраивается сон (чаще наблюдается бессонница). Нередко к этому гипокинетически-гипертоническому синдрому церебрального атеросклероза присоединяется дрожание, напоминающее дрожание при болезни Паркинсона. Изредка при атеросклерозе мозга развивается эпилептический синдром.

Диагноз. Может представить значительные затруднения в начальных стадиях, когда больной предъявляет только жалобы, обычные для неврастении. В пользу церебрального атеросклероза говорит наличие склеротических изменений в сосудах других областей, в частности в аорте, височной артерии, сетчатке, магистральных сосудах конечностей, а также высокое артериальное давление, возраст больного, течение болезни.

Лечение и профилактика. Необходимо прежде всего исключить из обихода больного все экзогенные вредности, способствующие дальнейшему развитию склероза сосудов и вызывающие значительные колебания кровяного давления. Необходимо обеспечить регулярную деятельность кишечника, бороться с запорами. Приемы пищи и питья не должны быть обильными. Острые блюда исключаются, как и очень горячая пища.

Больному рекомендуется избегать физического и умственного перенапряжения, сильных волнений, бессонных ночей, слишком длительной работы без перерывов. Целесообразен 1–2-часовой дневной отдых в лежачем положении. Показаны ежедневные неутомительные прогулки, рациональное использование выходного дня, летний отдых вне города.

Назначают периодические приемы йода, транквилизаторы, бромиды, фенобарбитал, папаверин, но-шпу. При слабости сердечной деятельности — адонис, кордиамин, кофеин, строфант, стрихнин. Показаны регулярные приемы больших доз витаминов и веществ, оказывающих гипохолестеринемическое действие (особенно при высоком содержании в крови холестерина); цетамифена, линетола, клофибрата (мисклерона).

При резко повышенной утомляемости, общей слабости — метилтестостерон, пантокрин.

Лишь в самых начальных стадиях церебрального атеросклероза, при умеренной высоте кровяного давления, может быть рекомендовано лечение на углекислых и сероводородных курортах (Кисловодск, Дарасун, Мацеста). Направлять подобных больных на лечение следует не в жаркие месяцы года.

РАССТРОЙСТВА ВЕНОЗНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Тромбозы пазух твердой мозговой оболочки делят на марантические и септические. Первые могут возникнуть при различных заболеваниях, ведущих к истощению. Наблюдаются они обычно у стариков и маленьких детей (очень редко после 3 лет). Основными патогенетическими факторами марантических тромбозов считаются токсические изменения стенок пазух, повышенная свертываемость крови, замедление и ослабление тока ее вследствие падения сердечной деятельности, дегидратация и анемия. Чаще всего поражаются верхняя сагиттальная пазуха, другие пазухи страдают редко.

Развивается марантический тромбоз подостро. Появляются вялость, апатия или бессонница, возбуждение, постепенно формируется гипертензионный церебральный синдром. Если тромбоз распространяется на вены, впадающие в верхний сагиттальный синус, появляется нижний парапарез с нарушением мочеиспускания или гемипарез. Цереброспинальная жидкость вытекает под повышенным давлением, она прозрачна, иногда ксантохромна. У детей обращают на себя внимание отек передней части головы, расширение вен черепа, расхождение швов, выбухание родничков. Общее состояние больного, измученного основным заболеванием, становится еще более тяжелым, нарастает оглушенность сознания, кома и наступает смерть.

Температура при тромбозах может оставаться нормальной. Показатели крови зависят от характера основного страдания. Дифференциальный диагноз приходится проводить с опухолью головного мозга, энцефалитом, менингитом, Особенно трудно исключить опухоль задней черепной ямки.

Инфекционные тромбозы пазух твердой мозговой оболочки встречаются намного чаще, чем марантические, причем преимущественно поражаются пещеристая и поперечная пазухи. Инфекционные синус-тромбозы в большинстве случаев отогенного происхождения. Значительно реже они связаны с гнойным воспалением придаточных полостей носа, остеомиелитом черепа, фурункулами и карбункулами лица и головы, особенно носа и верхней челюсти, рожей лица. Инфекционный тромбоз пазухи — одно из проявлений септицемии. Он нередко осложняется гнойным менингитом, энцефалитом или мозговым абсцессом.

Особенно тяжело протекает тромбоз пещеристой пазухи. На фоне общего инфекционного процесса (высокая температура, значительно ускоренная РОЭ, большой лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, озноб, часто из крови удается высеять гноеродный микроб) выступают характерные очаговые симптомы: односторонний экзофтальм, хемоз; застой в венах глаза, вены лба расширены; отек области лба, век и тканей орбиты; понижение зрения на этот глаз (в некоторых случаях — до амавроза); на глазном дне — застойные явления; поражение III, IV, VI нервов и n. ophthalmici на той же стороне; мучительные головные боли, особенно в области лба, боли в глазу. Проводниковых симптомов не бывает. Менингеальные явления, более или менее выраженные, констатируются нередко. Ликвор вытекает под повышенным давлением. Он иногда бывает ксантохромным. В нем обнаруживаются небольшие воспалительные изменения, иногда

эритроциты. У большинства больных процесс вскоре распространяется и на другую сторону. Еще четверть века назад тромбозы пещеристой пазухи давали летальный исход в 80% случаев, выздоровление без дефектов вряд ли когда-нибудь наблюдалось. В настоящее же время антибиотики и сульфаниламиды при своевременном их назначении в адекватных дозах позволяют излечивать подобных больных.

Тромбоз поперечной и сигмовидной пазух обычно является осложнением хронического гнойного отита (отит — мастоидит — эпидурит — тромбоз пазухи). И этот тромбоз развивается большей частью на фоне сепсиса. Отчетливо выражены местные симптомы: боли в сосцевидном отростке, болезненный отек у заднего края его, расширение вен в области сосцевидного отростка, боли при движениях головы и при жевании. Часто наблюдаются гипертензионный церебральный синдром или отдельные компоненты его, нерезко выраженные менингеальные симптомы. Ликвор — как при других инфекционных синустромбозах. Неврологических явлений выпадения может совсем не быть. Нередко обнаруживаются отдельные пирамидные симптомы, неравномерность сухожильных рефлексов. Признаки поражения IX, X и XI черепно-мозговых нервов указывают на вовлечение в процесс области яремного отверстия, через которое эти нервы выходят из черепа. Иногда страдает при этом и яремная вена. Тромбоз поперечного и сигмовидного синусов лечат оперативно (мастоидэктомия, вскрытие синуса и удаление сгустка). До и после операции — энергичная сульфаниламидо-антибиотикотерапия, дегидратирующее лечение.

Дифференциальный диагноз с эпидуральным абсцессом, арахноидитом, хроническим менингоэнцефалитом и абсцессом мозга может представить большие трудности и нередко уточняется только во время операции. До операции трудности диагностики могут быть значительно преодолены флебографией.

Тромбозы мозговых вен обычно сочетаются с тромбозами пазух твердой мозговой оболочки, чаще всего верхней продольной пазухи. Но иногда наблюдаются изолированные тромбозы мозговых вен — мозговой тромбофлебит.

В большинстве случаев тромбозы мозговых вен возникают как внутричерепное осложнение гнойных процессов в добавочных полостях носа или в ухе при гематогенном распространении инфекции.

При отсутствии гнойных очагов в области черепа наиболее часто тромбофлебиты мозговых вен встречаются во время беременности и особенно в послеродовом периоде. Причина этой закономерности неясна.

Гораздо реже мозговые вены поражаются в связи с общим страданием венозной системы. Иногда мозговые тромбофлебиты развиваются как осложнение пневмонии, гнойных процессов в малом тазу и на нижних конечностях. Клинические проявления мозгового тромбофлебита очень неопределенны. Чаще всего отмечаются резкие головные боли, судороги, нарушение речи, сонливость и спутанность сознания, моно- или гемипарезы. Характерна миграция процесса: в отличие от энцефалита процесс распространяется не per continuitatem, а захватывая отдельные участки одного или обоих полушарий.

Симптомы болезни очень лабильны. Они обусловлены преимущественно стазом и другими обратимыми расстройствами кровообращения в коре головного мозга. Менингеальные и гипертензионные явления выражены нерезко; воспалительных изменений в ликворе в большинстве случаев нет.

Возможны и тяжелые поражения головного мозга, сопровождающиеся геморрагическим размягчением значительных участков его; так, в частности, вовлечение в процесс большой вены мозга Галена приводит к некрозу центральных отделов мозга.

Прижизненное распознавание мозгового тромбофлебита крайне затруднительно. Дифференциальный диагноз приходится проводить с энцефалитом, абсцессом головного мозга, опухолью, острым отеком мозга, а иногда даже с рассеянным склерозом. Нередко тромбоз мозговых вен обнаруживается только на вскрытии.

Предположительный диагноз может быть поставлен на основании наличия общей инфекции, тромбофлебитов в других областях тела или развития мигрирующей очаговой симтоматики и головных болей во время беременности и особенно в послеродовом периоде.

Тромбоз вен может осложниться гнойным менингитом, абсцессом головного мозга.

Л е ч е н и е. Энергичная антимикробная и противовоспалительная терапия, дегидратирующие средства, люмбальные пункции. Антикоагулянты следует назначать очень осторожно (при отсутствии ксантохромии и эритроцитов в ликворе) ввиду опасности кровотечения из измененных вен.

Многие больные выздоравливают, однако смертность при мозговых тромбофлебитах у беременных может достигать 30% (Кэролл с соавт., 1966).

Глава VI

ОПУХОЛЬ ГОЛОВНОГО МОЗГА (TUMOR CEREBRI)

Новообразования головного мозга встречаются довольно часто. Они составляют около 1,5% всего секционного материала и примерно 4,5% всех органических заболеваний головного мозга. Наиболее часто эти опухоли обнаруживаются в возрасте от 20 до 40 лет, но встречаются нередко и у детей, и у пожилых людей. У мужчин опухоли мозга наблюдаются вдвое чаще, чем у женщин. Особенно часто опухоли локализуются в лобных долях, в мозжечке, реже — в теменных и височных долях полушарий. Другие области мозга (центральные узлы полушарий, мозговые желудочки и ствол) редко являются местом развития новообразований.

Опухоли, локализующиеся в полости черепа, могут быть первичными и метастатическими, доброкачественными и злокачественными, одиночными и множественными.

Особенно большое клиническое значение имеют глиомы, составляющие 55% всех мозговых опухолей, менингиомы, невриномы слухового нерва, аденомы гипофиза.

Глиома представляет собой специфическую опухоль нервной системы, исходящую из вещества мозга. Как правило, эти опухоли характеризуются инфильтрирующим ростом. Величина глиом может быть от небольшого орешка до крупного яблока. Глиомы бывают одиночными и (реже) множественными. В зависимости от преобладания в опухоли клеток или волокон невроглии консистенция ее может быть мягкой или более плотной. Глиоматозные опухоли нередко подвергаются регрессивным изменениям, что часто ведет к образованию глиоматозных кист. В некоторых глиомах наблюдается значительное отложение солей извести. Течение различных глиом и общее воздействие их на организм крайне неодинаковы. Одни опухоли глиозного происхождения протекают доброкачественно; они растут очень медленно, вызывают мало общих явлений и больные живут с ними много лет, сохраняя работоспособность. Другие носят все черты злокачественных новообразований, отличаясь от рака или саркомы лишь меньшей склонностью к метастазированию. Принципиально новое в учение о глиомах внесли Бейли и Кушинг, предложившие свою классификацию этого типа опухолей, построенную на гистогенетической основе. Клетка нервной ткани (будь то ганглиозная клетка или глиозный элемент) развивается из эпителия первичной нервной трубки — из нейроэпителия. Прежде чем превратиться в зрелую клетку, нейроэпителий проходит ряд стадий. Опухоль глиомного ряда может развиваться из зрелых клеток невроглии, например из астроцитов, но она может расти также за счет малодифференцированных глиозных элементов, задержавшихся в своем развитии и не достигших полной зрелости, например спонгиобластов или медуллобластов. Исследования Бейли и Кушинга показали, что чем менее дифференцированы клеточные элементы опухоли, тем хуже ее течение. Таким образом, клинику глиом удалось хотя бы до некоторой степени увязать с их морфологией. Чаще встречаются медуллобластомы (10% всех глиом), мультиформные спонгиобластомы (30% всех глиом) и астроцитомы (40% всех глиом).

Медуллобластома — нейроэктодермальная опухоль, состоящая главным образом из медуллобластов, т.е. из таких малодифференцированных эмбриональных клеток, в которых еще нельзя различить ни морфологических особенностей, присущих ганглиозным клеткам, ни характерных черт глиозных элементов. Медуллобластомы относятся к наименее зрелым и, следовательно, наиболее злокачественным опухолям глиоматозного ряда. Встречаются они почти исключительно в мозжечке, растут из переднего мозгового паруса и наблюдаются преимущественно у детей в возрасте около 10 лет. Мальчики страдают медуллобластомами значительно чаще, чем девочки (5:2).

Мультиформная спонгиобластома — опухоль, состоящая отчасти из спонгиобластов, т.е. элементов, представляющих значительно более высокодифференцированную стадию глиозной клетки, чем медуллобласты, главным же образом из элементов, не имеющих гомологов в нормальном гистогенетическом ряду. Эти опухоли встречаются в полушариях мозга взрослых людей, достигая больших размеров. Прежние авторы называли их «глиосаркомами». Опухоль злокачественная, хотя и в меньшей степени, чем медуллобла-

стома. У детей спонгиобластомы встречаются чаще у девочек в возрасте около 5 лет.

А с т р о ц и т о м а — опухоль, состоящая из вполне зрелых, окончательно сформировавшихся глиозных клеток. Встречается в любом возрасте; локализуется в полушариях мозга и в 35% случаев — в мозжечке. Внутри опухоли часто образуются большие кисты, истинная природа которых может быть установлена только при микроскопическом исследовании стенки кисты. Будучи сравнительно доброкачественными, эти опухоли растут медленно, достигая больших размеров.

Менингиомы (арахноидэндотелиомы) — опухоли, исходящие из мозговых оболочек и состоящие из клеток эндотелия и соединительной ткани. Опухоль твердой консистенции, доброкачественная, отграниченная, одетая соединительнотканной капсулой. Менингиомы не прорастают мозгового вещества, а только сдавливают его. Они могут быть одиночными и множественными. Некоторые опухоли состоят почти исключительно из клеток эндотелия, их называют эндотелиомами. Течение эндотелиом более злокачественное, чем фиброэндотелиом и чистых фибром, с переходом иногда в саркомы. Менингиомы часто вызывают изменения в костях черепа соответственно месту их локализации (узуры). В некоторых случаях опухоли пропитываются солями извести и превращаются в псаммому (по-греч. psammos — песок). На долю менингиом приходится около 20% всех опухолей головного мозга.

Невринома — опухоль, исходящая из шванновской оболочки нерва. На периферии такие опухоли встречаются нередко или в виде одиночных неврином, или в виде множественного нейрофиброматоза. В полости черепа невриномы локализуются почти исключительно в мостомозжечковом углу, будучи связаны со слуховым нервом. Опухоли эти встречаются довольно часто и составляют около 15–20% всех внутричерепных опухолей.

Наряду с собственно опухолями мозга в полости черепа могут возникать и опухолеподобные заболевания — инфекционные гранулемы. К ним относятся очень редко встречающаяся в настоящее время сифилитическая гумма и солитарный туберкул. В последнем случае в веществе мозга образуются более или менее значительные туберкулезные очаги, состоящие из бугорков, часть которых подвергается творожистому распаду. Солитарных туберкулов может быть несколько. Располагаются они в большинстве случаев в мозжечке и мозговом стволе. Характеризуясь некоторое время клиническими признаками опухоли головного мозга, солитарный туберкул может иногда осложниться диффузным туберкулезным менингитом. Изредка он протекает совершенно бессимптомно, подвергается обызвествлению и обрастает плотной фиброзной капсулой.

В зависимости от расположения все опухоли мозга подразделяются на три большие группы: 1) супратенториальные, т.е. расположенные выше мозжечкового намета; 2) субтенториальные, т.е. расположенные ниже мозжечкового намета; 3) туберогипофизарные. Супратенториальный отдел полости черепа занят полушариями большого мозга, субтенториальный содержит мозжечок и часть ствола.

Опухоль оказывает на мозг разнообразное влияние. Раковые метастазы и глиомы непосредственно разрушают вещество мозга, занимая его место. Новообразования, сдавливающие мозг (менингиомы, остеомы и др.), но не прорастающие в его вещество, вызывают деструктивные изменения в тех участках головного мозга, над которыми они лежат, производя длительную механическую компрессию нервных элементов. И те и другие опухоли резко нарушают условия существования головного мозга, вызывая повышение давления в полости черепа, расстраивая крово- и ликворообращение. Вредное влияние оказывают на мозг и токсины, возникающие в некоторых опухолях, и продукты распада мозговой ткани, циркулирующие в цереброспинальной жидкости. Внутричерепная опухоль вызывает изменения не только в тех участках мозга, на территории которых она расположена, но и по соседству с ними и вдали от них, где могут наблюдаться явления отека, расстройства кровообращения, гибель клеток и нервных волокон. Опухоль, расположенная поблизости от поверхности мозга, нередко вызывает реактивные изменения со стороны его оболочек и костей черепа. Некоторые костные изменения возникают также при опухолях, глубоко лежащих, в связи с повышением внутричерепного давления. Всякая опухоль изменяет в большей или меньшей степени деятельность головного мозга, вызывая патологические сдвиги в его нейродинамике.

В самой опухоли нередко происходят изменения, значительно влияющие на клиническую картину в благоприятном или неблагоприятном для организма направлении: обызвествление, кровоизлияния в вещество опухоли и др.

К л и н и к а. Все клинические проявления внутричерепной опухоли делят на три группы: 1) общемозговые симптомы; 2) очаговые симптомы; 3) симптомы на расстоянии.

Общемозговые симптомы, имеющиеся при опухолях головного мозга и зависящие главным образом от повышения внутричерепного давления, образуют так называемый гипертензионный синдром. Сюда относятся: головная боль, рвота, застойные соски зрительных нервов, изменение зрения, психические нарушения, эпилептические припадки, головокружение, изменение пульса и дыхания, симптомы со стороны цереброспинальной жидкости.

Г о л о в н а я б о л ь — один из самых частых и ранних признаков опухоли головного мозга. Она может быть диффузной или локализованной, отличается интенсивностью и упорством. Боли имеют обычно постоянный характер, но временами (особенно часто ночью, к утру) резко обостряются. Прямого параллелизма между размерами опухоли и интенсивностью головных болей не существует: головная боль может иногда быть очень незначительной при больших опухолях и, наоборот, быть совершенно невыносимой при новообразованиях небольших размеров.

Р в о т а при опухоли мозга носит все черты церебральной. Возникает она обычно при обострении головной боли, нередко натощак, по утрам. Иногда рвота связана с переменой положения головы.

И з м е н е н и е г л а з н о г о д н а принадлежит к числу самых частых признаков опухоли головного мозга. При 85% опухолей мозга возникает застойный сосок зрительного нерва, однако это может долго не вызывать понижения

зрения. Падение зрения говорит о начале атрофии. Развитие застойного соска зависит не от одного только механического фактора (уменьшение свободного пространства в полости черепа растущей опухолью), не только от величины, локализации опухоли, но также и от токсических влияний опухоли и других, пока еще неясных причин.

Изменения психики, которые могут наблюдаться при опухолях любой локализации, выражаются в некоторой оглушенности, загруженности, общем снижении психической активности. Сознание больных сохранено. Но при опухолях мозга возможны психические нарушения, связанные с выпадением функций определенных участков головного мозга, в качестве очаговых симптомов, указывающих с большей или меньшей вероятностью на место поражения.

Общие эпилептические припадки также являются выражением гипертензионного симптомокомплекса, так как они могут возникать при опухолях мозга различной локализации. По наличию общих эпилептических припадков место поражения распознано быть не может.

Изменения пульса и дыхания относятся к поздним признакам гипертензионного синдрома. Пульс замедляется, иногда наблюдается аритмия; дыхание также более или менее замедляется. Изменения пульса и дыхания вызываются рефлекторным или непосредственным воздействием повышенного внутричерепного давления на центры продолговатого мозга. Такой же механизм имеет описанное Кушингом при интракраниальных опухолях повышение артериального давления.

Головокружение нередко наблюдается при опухолях головного мозга, вызывающих значительное повышение внутричерепного давления. Оно в большинстве случаев не носит характера настоящего вращательного головокружения и не является постоянным, а возникает только периодически.

Цереброспинальная жидкость вытекает, как правило, под повышенным давлением. Она прозрачна, бесцветна, часто обнаруживает увеличенное содержание белка при нормальном цитозе. Реже жидкость ксантохромна. При мультиформных спонгиобластомах нередко наряду с гиперальбуминозом имеется и различной выраженности плеоцитоз.

Гипертензионный синдром в одних случаях выражен очень резко, в других — мягко или совсем отсутствует. Степень повышения внутричерепного давления, вызываемого опухолью, зависит от величины опухоли, характера ее, локализации новообразования, отношения его к путям циркуляции ликвора, а также от темпов развития процесса. При субтенториальных опухолях гипертензионный синдром бывает обычно выражен резко, так как эти опухоли легко нарушают ликворообращение, воздействуя на сильвиев водопровод, IV желудочек, отверстия Мажанди и Люшки. Экстрацеребральные сдавливающие опухоли больше повышают внутричерепное давление, чем интрацеребральные глиомы, инфильтрирующие мозговую ткань. Глиомы моста и продолговатого мозга, рано вызывающие тяжелые очаговые симптомы, могут сравнительно долго не давать выраженных явлений гипертензии, в частности застойного соска зрительного нерва. У детей гипертензионные явления могут долго отсутствовать или быть

маловыраженными, так как у них кости черепа в области швов легко расходятся, что ведет к снижению внутричерепного давления.

Очаговые симптомы связаны с непосредственным воздействием растущей опухоли на участок мозга, на территории которого она развивается. Перечислить здесь все очаговые симптомы, которые могут наблюдаться при церебральных опухолях, невозможно. Речь может идти только о характеристике некоторых важнейших локализаций.

Опухоли передней центральной извилины. Вызывают очень характерный синдром, в котором сочетаются двигательные явления раздражения и выпадения. У этих больных обычно наблюдаются судороги типа джексоновской эпилепсии и одновременно монопарез центрального характера на стороне, противоположной очагу. Джексоновский припадок может быть более или менее массивным, но начинается он всегда клоническими (или тонико-клоническими) судорогами в том участке тела, корковый центр которого раздражается опухолью.

Располагаясь в области operculum, опухоль вызывает джексоновские припадки, начинающиеся своеобразными жевательными, чмокающими, лизательными и глотательными движениями.

Парез в начале болезни только едва намечен. Он может сказываться незначительным снижением силы соответствующей конечности, повышением сухожильных рефлексов, появлением того или иного патологического рефлекса. Интенсивность и распространенность двигательных явлений выпадения нарастают постепенно.

При опухолях, растущих из оболочек головного мозга или из серого вещества коры, джексоновские припадки обычно предшествуют парезу; при опухолях, исходящих из белого вещества, раньше выступают явления выпадения (парезы), к которым позже присоединяются судорожные приступы. Впрочем, это правило имеет много исключений.

Располагаясь в парацентральной дольке, опухоль легко может оказывать воздействие на корковые центры обеих ног (вследствие близости парацентральных долек обоих полушарий), что сказывается нижним парапарезом и корковыми судорогами в ногах.

Опухоли задней центральной извилины. Также вызывают очень характерный синдром, в котором чувствительные явления раздражения сочетаются с чувствительными явлениями выпадения. Первые сказываются приступами парестезии, начинающимися с участков тела, корковые центры которых раздражаются опухолью. Во время приступа парестезии последовательно распространяются на всю конечность или даже на всю половину тела в порядке, соответствующем расположению центров в коре головного мозга («сенсорный Джексон»). Симптомы выпадения выражаются сначала в легкой гипестезии, которая позже переходит в анестезию коркового типа. Область распространения чувствительных явлений выпадения с течением времени расширяется: моногипестезия может смениться гемигипестезией, при которой все же одна конечность обычно страдает значительно сильнее.

О п у х о л и   л о б н о й   д о л и. Могут долго существовать бессимптомно, особенно если они локализуются в передних отделах ее. Такие опухоли иногда вызывают только эпилептические припадки, очень напоминающие приступы генуинной эпилепсии.

Психические изменения при лобных опухолях появляются рано, еще до возникновения гипертензионного синдрома. Они выражаются понижением инициативы, пассивностью, аспонтанностью, безразличием и вялостью, резким ослаблением активного внимания, понижением памяти. Критика у больных снижена, особенно в отношении самих себя. Они обычно недооценивают тяжесть своего состояния. Больные обнаруживают склонность к плоским шуткам (moria), иногда эйфорию (неоправданная веселость, благодушие при тяжелом общем состоянии), часто становятся неопрятными, иногда мочатся на пол посреди палаты.

Эпилептические припадки часто начинаются насильственным поворотом головы и глаз в сторону содрогающихся конечностей.

Лобная атаксия выявляется на стороне, противоположной очагу, мимопопаданием, адиадохокинезом. Походка больного становится неуверенной, иногда он совершенно лишается способности стоять и ходить (астазия — абазия). Эти симптомы, вызываемые поражением лобно-мостовых путей, могут послужить поводом к ошибочному распознаванию поражения мозжечка. Односторонняя аносмия или гипосмия является очень важным симптомом опухоли лобной доли, чаще наблюдается при опухолях, расположенных близко к вентральной поверхности мозга, или при опухоли на основании лобной доли (ольфакторная менингиома).

Воздействуя на головку хвостатого тела, расположенную в глубине лобной доли, опухоль может вызвать развитие подкоркового синдрома — гипокинезию, амимию, ригидность мышц с феноменом «зубчатого колеса».

Иногда наблюдаются феномены навязчивого хватания и автоматического схватывания Янишевского.

При опухолях, расположенных в заднем отделе лобной доли, возникают гемипарез и гемигипестезия. Локализуясь в левом полушарии (у правши), они вызывают, кроме того, моторную афазию и аграфию.

Изменения со стороны глазного дна при лобных опухолях иногда отсутствуют; в ряде случаев обнаруживаются особенно характерные для них изменения, а именно: первичная атрофия зрительного нерва на стороне опухоли и застойный сосок на противоположной стороне. Этот глазной синдром Фостера Кеннеди чаще наблюдается при опухолях вентрального отдела лобной доли.

О п у х о л и   т е м е н н о й   д о л и. Располагаются кзади от центральных извилин, обусловливают гемипарез и гемигипестезию вследствие давления на проекционные двигательные и чувствительные пути. Располагаясь в участке теменной доли, примыкающем к средней трети задней центральной извилины, опухоль вызывает астереогнозию. Вовлечение в процесс угловой извилины левой теменной доли дает алексию, а надкраевой извилины — двустороннюю апраксию.

При поражениях участка теменной доли левого полушария, соответствующего месту перехода gyri angularis во вторую затылочную извилину, наблюдается отсутствие оптокинетического нистагма, пальцевая агнозия (неумение различать и называть пальцы рук, как свои, так и чужие), аграфия при сохранности речи, акалькулия. Процессы в нижней теменной дольке вызывают нарушение ориентировки в пространстве и в своем собственном теле. Особенно сильно страдает способность отличать правое от левого. Может появиться синдром деперсонализации и дереализации: больной игнорирует свою паретичную конечность (обычно левую), не признает ее своей (анозогнозия) или считает, что у него 3–4 руки или ноги (полимелия). Окружающие больного люди и предметы кажутся ему необычной, своеобразной формы и величины, их положение в пространстве также расценивается больным неправильно.

Опухоли височной доли. На локализацию опухоли в левой височной доле указывают главным образом афатические расстройства (сенсорная, амнестическая афазия, алексия, аграфия), обусловленные поражением самой височной доли или сдавлением примыкающих к ней частей мозга.

Опухоли височной доли часто вызывают эпилептические припадки с характерными слуховыми, обонятельными или вкусовыми галлюцинациями в качестве предвестников. Надо иметь в виду, что они нередко вызывают эпилептические припадки, ничем не отличающиеся от приступов обычной эпилепсии. Часто наблюдается квадрантная гемианопсия, переходящая затем в гемианопсию. Раннее появление этого важнейшего для височного процесса симптома указывает на глубинное расположение опухоли. Развитие же гемианопсии уже на высоте болезни показывает, что опухоль сдавливает мозг снаружи.

При поражении медиобазальных отделов височной доли (гиппокамп и другие лимбические структуры) наблюдаются значительные нарушения памяти: больной забывает имена своих близких, названия предметов, не может толком рассказать о начале заболевания и т.д. Опухоль височной доли вызывает нарушение узнавания (идентификации) запахов, их коркового осознания и словесного обозначения. При этом сторона нарушения обоняния соответствует стороне расположения опухоли. У больных может быть затруднено также различение близких звуков (бочка — почка), как и бинауральное восприятие звуков.

Общемозговые симптомы при опухолях височной доли обычно резко выражены.

Расположение медиобазальных отделов височной доли в непосредственной близости к вырезке мозжечкового намета, в которой находится средний мозг, обусловливает особую частоту дислокационных симптомов при височных опухолях. Непосредственной причиной сдавления четверохолмия и ножек мозга является тенториальная грыжа — выпячивание мозга под край мозжечкового намета.

Опухоли затылочной доли. Встречаются сравнительно редко. Для этой локализации процесса характерны нарушения со стороны поля зрения, связанные с поражением пучка Грациоле или самой клиновидной извилины. Поражение затылочной доли может также вызвать оптическую алексию (словесную и буквенную агнозию). В части случаев опухоль затылочной доли не

дает никакой очаговой симптоматики и на всем протяжении болезни проявляется только гипертензионным синдромом, что весьма осложняет топическую диагностику.

О п у х о л и м о з г о в о г о с т в о л а. Вызывают альтернирующие параличи. При локализации опухоли в области мозговой ножки часто наблюдаются двустороннее поражение глазодвигательных нервов и атаксия. Верхнее двухолмие дает паралич взора кверху и вертикальный нистагм, варолиев мост — паралич взора в сторону и горизонтальный нистагм.

О п у х о л и м о с т о м о з ж е ч к о в о г о у г л а (точнее — боковой цистерны). Встречаются довольно часто. В огромном большинстве случаев это невриномы слухового нерва. Самым ранним признаком является шум в ухе на стороне процесса. За этим следует снижение слуха, которое может дойти до полной глухоты на одно ухо. Одновременно с VIII нервом или вскоре за ним поражается VII, VI, V нерв — тоже на стороне опухоли. Закономерное вовлечение в процесс чаще всего VIII, VII и V нервов дало основание для обозначения невриномы слухового нерва как «опухоли трех нервов». Следует иметь в виду, что больные с опухолью мостомозжечкового угла могут впервые обратиться к врачу, когда имеются только ушные симптомы, невралгия тройничного нерва или банальный периферический паралич лицевого нерва. Важнейшим признаком ранней стадии невриномы VIII нерва служит снижение корнеального рефлекса на стороне поражения (симптом Оппенгейма), что позволяет уверенно отклонить ошибочный диагноз «неврита слухового нерва». Позже выступают мозжечковые симптомы, более выраженные на стороне процесса. Пирамидные знаки очень редки. Видное место в клинической картине опухоли мостомозжечкового угла занимает гипертензионный синдром. В цереброспинальной жидкости нередко обнаруживается повышенное содержание белка при нормальном цитозе, иногда ксантохромия. В течении опухоли различают три стадии: 1) отологическую; 2) неврологическую; 3) стадию блокады задней черепной ямки.

О п у х о л и г и п о ф и з а. Вызывают битемпоральную гемианопсию (вследствие давления на хиазму), первичную атрофию зрительных нервов, эндокринные и обменные нарушения (акромегалоидные симптомы, адипозо-генитальную дистрофию, полидипсию, полиурию и др.). Общемозговые симптомы мало выражены. На рентгеновском снимке обычно обнаруживается увеличение размеров турецкого седла, узура его стенок. Сочетание битемпоральной гемианопсии, нейроэндокринных нарушений и увеличения турецкого седла на краниограмме носит название триады Гирша. По своей гистологической природе опухоли гипофизарной области чаще всего являются аденомами или краниофарингиомами. Краниофарингиомы растут медленно, часто подвергаются кистозному перерождению. Нередко в капсулу опухоли откладываются соли извести, видимые на краниограмме, что является важным дифференциально-диагностическим признаком. Это опухоли, возникающие в детском и молодом возрасте. После 30–35 лет они наблюдаются очень редко. Врастая в полость III желудочка, краниофарингиомы нередко осложняются тяжелыми гидроцефальными ликворо-дисциркуляторными расстройствами, не наблюдающимися при аденомах. На долю краниофарингиом падает около 3% всех мозговых опу-

холей, на аденомы гипофиза (главным образом хромофобные и эозинофильные) — около 20%.

Указанные признаки локальной симптоматики внутричерепных опухолей кратко суммированы в следующей ориентировочной схеме Бимонда (1970), отражающей и наиболее характерную хронологическую последовательность появления симптомов.

Лобная доля: эпилептические припадки (иногда фокальные), нарушения психики, афазия (левая лобная доля), гемипарез.

Сенсомоторная область: фокальные припадки, гемипарез, гемигипестезия (преимущественно гностической чувствительности).

Височная доля: эпилептические припадки либо сенсорная афазия (левая височная доля), гемипарез, гемианопсия, нарушения психики.

Мозжечок: атаксия со снижением сухожильных рефлексов, выпадение корнеальных рефлексов, нистагм.

Мостомозжечковый угол: односторонняя глухота с невозбудимостью лабиринта, нистагм, одностороннее выпадение корнеального рефлекса, одностронняя атаксия.

Средний мозг: утрата зрачковых рефлексов, паралич вертикального взора, атаксия с усилением сухожильных рефлексов.

Ствол мозга: паралич горизонтального взора, альтернирующая гемиплегия, отсутствие застойных сосков.

Гипертензионный симптомокомплекс и очаговый синдром опухоли головного мозга охватывают все важнейшее в симптоматологии церебральной опухоли. Однако нельзя игнорировать и третью группу симптомов — «симптомы на расстоянии», ибо незнание их может повести к серьезным диагностическим ошибкам. Чаще всего это изменения со стороны черепно-мозговых нервов, особенно со стороны отводящего нерва глаза и глазодвигательного нерва, реже мозжечковые симптомы (нистагм, атаксия), пирамидные знаки, а иногда даже парезы конечностей. При наличии хорошо выраженных прямых очаговых симптомов эти «явления на расстоянии» только усложняют клиническую картину. В случае же, когда опухоль развивается в «немой» области мозга, так называемые симптомы на расстоянии могут привести к ошибочному диагнозу (рис. 64).

Течение опухолей головного мозга зависит от местонахождения и природы новообразования, а также от возраста и общего состояния больного. Встречаются опухоли, которые, появившись в детском возрасте, существуют десятки лет, не сказываясь на длительности жизни и не вызывая тяжелых очаговых явлений, а наряду с этим мы знаем опухоли, растущие очень быстро и приводящие к смерти в течение нескольких месяцев.

Диагноз. Поставить клинический диагноз опухоли головного мозга — значит ответить на три вопроса: 1) имеется ли у данного больного опухоль головного мозга (т.е. поставить общий диагноз); 2) где она локализуется (топический диагноз); 3) какова природа опухоли (морфологический диагноз). Далеко не всегда можно точно ответить на все эти вопросы. При использовании всех современных методов исследования общий диагноз опухоли устанавливается

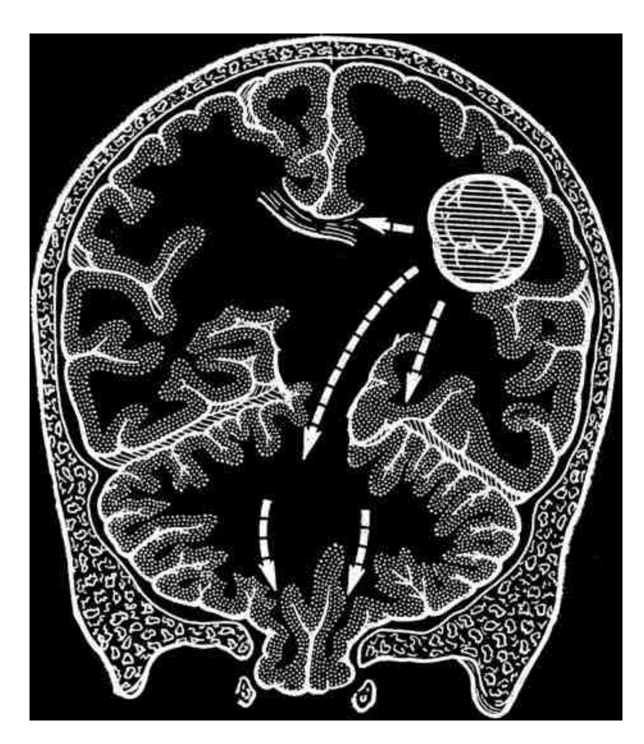


Рис. 64. Схема образования височной (тенториальной) и мозжечковой (в большом затылочном отверстии) грыж при супратенториальном объемном процессе, вызывающем грубую дислокацию структур мозга (по Joschko)

правильно в 95–96% случаев, топический диагноз — в 90–92%, а природа опухоли определяется только в 65–70% всех случаев.

Общий диагноз опухоли головного мозга ставится на основании наличия у больного прогрессирующего очагового церебрального процесса, сопровождающегося повышением внутричерепного давления. Особенно большое значение для общего диагноза опухоли мозга имеет обнаружение застойного соска зрительного нерва. Дифференциальную диагностику приходится проводить с сосудистым процессом, аневризмой, абсцессом мозга, серозным менингитом, паразитарной кистой и некоторыми другими формами.

Диагностируя опухоль головного мозга, надо в порядке дифференциального диагноза подумать и о гипертензионном синдроме, обусловленном краниостенозом, т.е. недостаточной вместимостью полости черепа вследствие преждевременного заращения швов. Преждевременное заращение всех швов ведет к микроцефалии. В тех же случаях, когда рано зарастают только некоторые швы, череп может компенсаторно развиваться, расширяя свою емкость за счет роста костей в районе других швов. Тогда возникают необычно высокие, необычно длинные или асимметричные черепа: башенный череп (caput turritum), лодкообразный (scaphocephalus), косой череп (plagiocephalia) и др.

Понятно, что краниостеноз создает условия, менее благоприятные для кровообращения и ликворообращения в головном мозге и его оболочках, чем

при нормальном развитии черепа. Краниостеноз может сам по себе вызывать церебральную гепертензию; еще чаще он играет роль предрасполагающего фактора, при наличии которого различные экзогенные и эндогенные вредности могут легче, чем у здоровых людей, вызвать симптомы повышенного внутричерепного давления.

Чаще других разновидностей патологических форм черепа встречается башенный череп. У этих людей обычно наблюдается пучеглазие. Если протрузия глазных яблок сочетается с выстоянием верхней челюсти и резким выступанием носа, профиль лица напоминает профиль морды кролика.

Больные краниостенозом нередко с детства страдают упорными головными болями, которые могут временами обостряться под влиянием различных причин.

Рентгенологически выявляются сужение резервных межоболочечных пространств, выраженные пальцевые вдавления, углубление борозд венозных пазух и черепных ям.

Краниостеноз иногда наблюдается одновременно с синдактилией, нарушениями обмена (например, порфирией), диспластическими проявлениями. Достоверная диагностика возможна только после рентгенологического исследования.

Дифференциальный диагноз опухоли от других форм, имеющих сходную с ней симптоматологию, приводится в соответствующих главах.

Топический диагноз опухоли ставится на основании данных топической диагностики. Он требует тщательного, целеустремленного исследования больного, выявления всех имеющихся у него неврологических и психических расстройств, анализа этих расстройств, последующего синтеза отдельных симптомов в сложные клинические синдромы, связанные с определенной локализацией в мозге.

Распознавание места поражения может быть затруднено ввиду наличия «симптомов на расстоянии». Для топического диагноза важное значение имеет выяснение начальных симптомов болезни (ибо они непосредственно связаны с функцией того участка головного мозга, где локализуется опухоль) и последовательности появления отдельных симптомов. Хороший анамнез часто решает судьбу топического диагноза.

Распознавание природы опухоли важно не только с точки зрения прогноза, но и для определения способа лечения, степени активности хирурга во время операции и ряда других практических вопросов. В тех случаях, когда характер опухоли до хирургического вмешательства точно не установлен, производят экспресс-биопсию во время самой операции, чтобы получить данные о строении опухоли, когда больной еще лежит на операционном столе.

О природе опухоли судят прежде всего по ее локализации. Опухоль головного мозга, вызывающая наряду с гипертензионным синдромом хорошо очерченный симптомокомплекс поражения коры и в том числе локальные эпилептические припадки, — это чаще всего опухоль, исходящая из оболочек. В мостомозжечковом углу обычно локализуются невриномы, в области гипофиза — аденомы и краниофарингиомы, в мозговом стволе — глиомы, в желудочках мозга — эпен-

димомы, реже эпителиомы сосудистого сплетения; в глубине полушарий головного мозга и мозжечка развиваются почти исключительно глиомы.

Опухоли, исходящие из костей черепа (остеомы, остеосаркомы), а также церебральные опухоли, подвергшиеся обызвествлению (псаммомы), могут быть обнаружены при рентгенографии.

Наличие у больного злокачественного новообразования какого-нибудь органа (например, рака желудка или легкого) заставит подумать о метастазе опухоли в головной мозг.

Параклинические методы в диагностике опухолей головного мозга. Диагностика опухолей головного мозга за последние десятилетия сильно продвинулась вперед в связи с успехами рентгенологии и электрофизиологии.

Краниография, т.е. рентгенография черепа, не может непосредственно обнаружить интракраниальную опухоль, если это не костное и не обызвествленное новообразование. В большинстве случаев проницаемость ткани опухоли для рентгеновских лучей мало отличается от проницаемости мозгового вещества. Но на рентгенограмме черепа можно обнаружить общие изменения в костях, связанные с повышением внутричерепного давления: 1) резко выраженные пальцевые вдавления; 2) расхождение швов (у детей); 3) истончение костей; 4) углубление и расширение турецкого седла (иногда разрушение его стенки) под влиянием водянки III желудочка, расположенного в области турецкого седла; 5) усиление пневматизации пазухи основной кости; 6) расширение каналов диплоэтических вен и артериальных бороздок.

Кроме того, краниография может уловить изменения в костях, обусловленные давлением опухоли, исходящей из оболочек (узуры и утолщения), деструкцию турецкого седла при опухолях гипофиза, расширение внутреннего слухового отверстия и прохода (на рентгенограмме пирамидки по Стенверсу) при невриномах слухового нерва, остеопороз затылочной кости вокруг большого затылочного отверстия (симптом Бабчина) при опухолях задней черепной ямки и пр. Диагностическое значение имеет также видимое на краниограмме смещение обызвествленной шишковидной железы. Эпифиз оттесняется опухолью в сторону противоположного полушария.

Ангиография — важнейший метод диагностики опухолей головного мозга, предложенный Эгасом Моницом в 1927 г. В настоящее время ангиография является обязательным условием предоперационной диагностики всех супратенториальных опухолей и все шире внедряется для обнаружения опухолей задней черепной ямки. На шее, на стороне предполагаемой опухоли, вводят перкутанно в сонную артерию контрастное вещество. Производят серийные снимки соответствующей половины мозга. На снимках видны сосуды, связанные с руслом внутренней сонной артерии, т.е. большинство артерий полушария. Опухоль мозга, естественно, смещает одни артерии, придавливает другие, — все это фиксируется на ангиограмме. Учитывается также состояние вен. В немалом числе случаев контрастируется и новообразованная сосудистая сеть самой опухоли. Наряду с каротидной ангиографией может быть проведена через некоторый срок и вертебральная ангиография. Возможна и одномоментная панангиография.

Пневмоэнцефалография — контрастная рентгенография полостей головного мозга после введения в них воздуха или кислорода посредством поясничного прокола. Больному производят обычным путем люмбальную пункцию в сидячем положении; выпускают некоторое количество ликвора и взамен его вводят шприцем через пункционную иглу такое же количество воздуха, снова выпускают несколько миллилитров ликвора и опять вводят воздух. Так повторяют до тех пор, пока не будет введено в субарахноидальное пространство необходимое количество воздуха. Воздух поднимается кверху и заполняет субарахноидальное пространство и желудочки головного мозга. Тотчас же делают рентгеновские снимки черепа — фасный (лобно-затылочный и затылочно-лобный) и профильный (на правом и на левом боку). Ряд рентгенологов и клиницистов пользуются методикой Лярюелля, вводя небольшие количества воздуха (10–30 мл), так как пневмоэнцефалография с большими количествами воздуха (50–100 мл и больше) почти всегда сопровождается очень тягостными головными болями и рвотой. Однако методика с введением малого количества воздуха менее надежна и нередко дезориентирует клинициста в отношении локализации и характера процесса.

Пневмоэнцефалография дает возможность судить о состоянии желудочков (расширение или спадение их), об их расположении (симметричном или асимметричном), форме, состоянии субарахноидального пространства головного мозга. Воздух, введенный в это пространство в сидячем положении больного, проходит через отверстия Мажанди и Люшки в IV желудочек, оттуда по сильвиеву водопроводу — в III желудочек, по отверстиям Монро — в боковые желудочки. Содержащие воздух полости мозга хорошо видны на рентгенограмме. По состоянию желудочков и путей циркуляции ликвора судят о местонахождении опухоли. Так, например, при опухоли правой лобной доли передний рог правого бокового желудочка может оказаться незаполненным воздухом, желудочек — смещенным (оттесненным) влево, а левый желудочек — также несколько смещенным влево и расширенным.

Вентрикулография — контрастная рентгенография мозга после введения воздуха непосредственно в желудочки. Воздух вводят через просверленное в черепе отверстие. Вентрикулография позволяет получать рентгеновские снимки, правильное толкование которых делает возможным топический диагноз даже в очень сложных случаях.

Рентгеновские методы исследования мозга значительно расширили диагностические возможности невропатолога и нейрохирурга. Необходимо, однако, подчеркнуть, что основным методом обследования больного с опухолью головного мозга, как и всякого больного, остается метод общепринятого клинического исследования. Краниография является естественным продолжением клинического обследования больного с поражением мозга. Пневмоэнцефалография должна применяться только в тех случаях, когда без нее невозможен общий или топический диагноз. Производить ее следует в условиях нейрохирургического стационара. Пневмоэнцефалографию не рекомендуется делать при подозрении на опухоль задней черепной ямки или височной доли. Вентрикулография, про-

изведенная у больного с опухолью мозга, является первым этапом операции, которая должна быть произведена, как правило, в тот же самый день, ибо после введения воздуха в этой ситуации состояние больного резко ухудшается.

Электроэнцефалографическое исследование головного мозга с помощью современных многоканальных электроэнцефалографов позволяет одновременно записать биоэлектрическую активность многих участков его, что может иметь существенное значение для суждения о локализации опухоли. Участок мозга, занятый опухолью, не обладает электрической активностью, а зоны, расположенные по соседству с ним, дают патологически медленные волны. Эти отношения особенно демонстративно выступают при опухолях полушарий. При опухолях, локализующихся на основании мозга и в задней черепной ямке, анализ электроэнцефалографических данных много сложнее и заключения по ним менее достоверны.

Эхоэнцефалография — новый метод исследования больных с объемными процессами в полости черепа, введенный в нейрохирургическую клинику с 1963 г. и на протяжении последнего десятилетия связанный с использованием современной ультразвуковой аппаратуры, давно применяемой в промышленности.

Эхоэнцефалография основана на явлении отражения ультразвука от границ двух сред, обладающих различными акустическими свойствами. В диагностике опухолей головного мозга наибольшее значение имеет ультразвуковой сигнал, отражаемый от срединно-расположенных структур мозга (III желудочек, эпифиз, прозрачная перегородка), названный М-эхо. В норме М-эхо расположено строго по средней линии. При наличии опухоли полушария оно отклоняется от средней линии. Большие опухоли вызывают значительные смещения М-эхо, но даже смещение на 3 мм уже имеет диагностическое значение.

Определяя величину смещения в передних и задних отделах, можно судить и о расположении опухоли (или другого объемного процесса) в продольном направлении. Эхоэнцефалография дает исключительно ценную информацию для общей и топической диагностики опухолей головного мозга. Следует также иметь в виду удивительную простоту этой методики. С помощью даже переносного прибора, величиной с портативный электрокардиограф, через 2–3 мин врач в большинстве случаев может подтвердить или отвергнуть объемный процесс. Широкое внедрение этого метода в практику лечебных учреждений является делом ближайшего будущего.

Скенирование также относится к методам изучения патологии головного мозга. В последние годы настойчиво и разносторонне изучается вопрос о возможности использовать радиоактивные изотопы для общей и топической диагностики опухолей головного мозга. Оказалось, что эти вещества, будучи введенными в организм, концентрируются в массе опухоли в большей степени, чем в окружающих ее тканях, создавая очаг повышенной радиоактивности, который может быть выявлен с помощью счетчика. Скенирование выявляет наличие опухоли и ее ориентировочную локализацию в пределах полушарий примерно в 50–60% случаев.

Л е ч е н и е. Лечение опухолей головного мозга может быть п а л л и а т и в н ы м и р а д и к а л ь н ы м. Паллиативные меры включают лекарственное лечение, гормоно- и рентгенотерапию, декомпрессивную трепанацию.

Методы паллиативной терапии применяются в тех случаях, когда радикальное воздействие на опухоль невозможно, как подготовка к радикальному вмешательству и как последующее лечение.

При всех опухолях мозга проводят дегидратирующее лечение. В основе его лежит назначение диуретических средств, кортикостероидных гормонов и глицерола. Среди диуретиков наиболее мощным дегидратирующим эффектом обладают маннитол и мочевина, однако она повышает кровоточивость тканей при операции и, кроме того, противопоказана при болезнях печени. Наряду с указанными осмотическими диуретиками широко применяются салуретики (гипотиазид, фуросемид, лазикс), ингибиторы карбоангидразы (диакарб, фонурит), а также ртутные диуретики (новурит). Длительное применение диуретиков может обусловить нарушение водно-солевого баланса. При появлении признаков обезвоживания и падения содержания в крови калия или натрия показано внутривенное вливание физиологического раствора, электролитов и витаминов.

Широкую популярность завоевало в последние годы лечение гипертензионного синдрома глицеролом (глицерином). Препарат принимается внутрь, суточная доза 0,5–2 г на 1 кг массы тела, т.е. около 80–100–150 г. Глицерин может быть введен и через желудочный зонд.

Что касается гипертонических растворов глюкозы, магнезии и хлорида натрия, то современные экспериментальные исследования (Бакай и Ли, 1969) показали, что снижение давления спинномозговой жидкости после их введения в вену длится всего 2–3 ч, а затем оно вновь повышается, превосходя начальное давление. При этом объем и длительность вторичного повышения давления по величине такие же, каким было его начальное снижение. Этот так называемый феномен отдачи (rebound-синдром) по существу полностью дискредитирует применение указанных веществ как средств, снижающих давление ликвора. В равной мере эксперименты Бакая и Ли показали отсутствие какого-либо существенного влияния на внутричерепное давление больших количеств (180 мл) 50% раствора сульфата магния, вводимого в прямую кишку. Для уменьшения головных болей назначают различные антиневралгические средства. Наркотиков давать не следует.

Некоторые глиомы, недоступные для радикальной операции ввиду их глубокой локализации или инфильтрирующего роста, чувствительны к действию рентгеновских лучей. Четкий эффект рентгенотерапия дает при эозинофильных аденомах гипофиза. Делаются попытки лечить некоторые опухоли головного мозга радиоактивными изотопами (иттрий, золото).

Единственным радикальным способом лечения опухолей головного мозга является их оперативное удаление. Оперировать надо возможно раньше, как только установлен общий и топический диагноз.

Смертность от операций на головном мозге сейчас значительно снизилась. Даже опухоли задней черепной ямки, при которых 30–35 лет назад наблюдалось

75–80% смертности на операционном столе или вскоре после вмешательства, теперь дают очень небольшую послеоперационную летальность. К сожалению, хирургия глиом пока малоэффективна как по непосредственному исходу операций, так и особенно по отдаленным результатам.

Глава VII
АРАХНОИДИТ ГОЛОВНОГО МОЗГА (ARACHNOIDITIS CEREBRI)

Арахноидит головного мозга — воспалительное заболевание паутинной оболочки. Рассмотрение его здесь, после изложения основных сведений, касающихся опухоли головного мозга, мотивируется тем, что в клинике обычно встречаются ограниченные церебральные арахноидиты, дающие симптомокомплекс опухоли. Арахноидит — разновидность серозного менингита, при котором превалируют изменения в паутинной оболочке. В большинстве случаев арахноидита мягкая мозговая оболочка — pia mater — также участвует в процессе.

Этиология. Важнейшими этиологическими факторами арахноидитов головного мозга являются травмы, местные и общие инфекции (менингиты, энцефалиты, грипп, тифы, туберкулез, бруцеллез, заболевания уха, придаточных полостей носа и др.).

Арахноидит может быть диффузным, но чаще бывает ограниченным. Различают три основные формы: слипчивый арахноидит — arachnoiditis adhaesiva, кистозный арахноидит — arachnoiditis cystica и смешанную форму, при которой наряду со спайками имеются и кисты больших и меньших размеров. Кистозная форма арахноидита раньше описывалась под названием meningitis serosa circumscripta. Киста наполнена цереброспинальной жидкостью, обычно бесцветной, реже ксантохромной. Стенки ее тонки или более плотны. В зависимости от локализации изменений в оболочках можно различать арахноидиты выпуклой поверхности полушарий мозга и арахноидиты основания. Каждая из этих групп распадается на ряд форм, отличающихся по узкой локализации арахноидита, а следовательно, и по симптомам.

Существует связь между локализацией арахноидита и его этиологией: заболевания среднего уха чаще вызывают арахноидиты средней черепной ямки, мостомозжечкового угла и большой цистерны мозга: процессы в носу и его добавочных полостях — базальные арахноидиты передних отделов мозга; травматические арахноидиты локализуются большей частью на выпуклой поверхности лобно-теменной области, вблизи центральных извилин, где чаще наблюдаются травмы черепа, и т.д.

Течение арахноидита может быть острым, но чаще он развивается подостро и в дальнейшем протекает хронически. В начале болезни нередко наблюдается небольшое повышение температуры, которое держится только несколько дней. Течение болезни характеризуется колебанием интенсивности симптомов, периодическими ухудшениями. Арахноидит может протекать легко, мало беспокоя

больного, но может также носить характер тяжелого страдания, угрожающего не только здоровью, но и жизни.

Клиническое значение арахноидита определяется главным образом локализацией процесса и его распространенностью. Понятно, что массивный кистозный арахноидит задней черепной ямки является несравненно более тяжелым заболеванием, чем незначительная арахноидальная киста (или спайки) где-нибудь на выпуклой поверхности правой лобной доли.

К л и н и к а. Ограниченный церебральный кистозный арахноидит вызывает клиническую картину опухоли головного мозга. Интенсивность гипертензионного синдрома зависит не столько от размеров кисты, сколько от ее локализации. Особенно тяжелые явления гипертензии дают арахноидиты, локализующиеся в области большой цистерны мозга и вызывающие закрытие отверстий Мажанди и Люшки.

Головные боли — частый симптом при арахноидите. Они нередко носят характер локализованной головной боли, усиливающейся при постукивании по черепу. Застойные соски зрительных нервов наблюдаются при арахноидитах задней черепной ямки, как правило, при арахноидитах выпуклой поверхности больших полушарий — редко. В глазном дне могут быть обнаружены изменения застойного и воспалительного характера одновременно, что полностью соответствует сущности процесса в мозге.

Грубые очаговые явления выпадения функций вещества головного мозга наблюдаются очень редко. Чаще встречаются симптомы раздражения: судорожные припадки джексоновского характера, приступы парестезий и др. Может возникнуть поражение черепно-мозговых нервов, особенно зрительного и тройничного, реже слухового. Понижение зрения развивается часто и может привести к полной слепоте. Очень интересен клинический факт резкого уменьшения всех явлений гипертензии, в частности головной боли, после наступления слепоты.

Исследование цереброспинальной жидкости в остром периоде, вскоре после начала болезни, обнаруживает нерезко выраженные воспалительные изменения; позже ликвор становится совершенно нормальным или дает только повышение давления и незначительную белково-клеточную диссоциацию. Арахноидиты области большой цистерны могут вызвать в ликворе резкое увеличение количества белка и даже давать иногда синдром Фруэна—Нонне.

Больные арахноидитами обычно хорошо переносят люмбальные пункции, после которых отмечается улучшение общих и очаговых явлений.

Исключение составляют только случаи, когда имеется разобщение желудочков мозга с субарахноидальным пространством (окклюзионная гидроцефалия). У таких больных значительное извлечение ликвора может вызвать вклинивание мозгового ствола в затылочное отверстие со всеми вытекающими отсюда последствиями.

Энцефалография обнаруживает расширение желудочков мозга без грубой их деформации и смещения, изменение субарахноидального пространства в месте локализации арахноидита.

Д и а г н о з. Ограниченный церебральный арахноидит бывает иногда трудно отличить от опухоли головного мозга. В пользу арахноидита говорят следующие

данные: острое или подострое начало болезни; указание на перенесенную травму черепа, инфекционное заболевание головного мозга (менингит, энцефалит), наличие хронического заболевания уха или носа и его добавочных полостей; сравнительно благоприятное течение с периодами ухудшения и улучшения; отсутствие грубых очаговых явлений выпадения со стороны вещества головного мозга; некоторая разбросанность симптомов; нерезко выраженные воспалительные изменения в цереброспинальной жидкости; значительное улучшение самочувствия после пункции; отсутствие смещения, асимметрии и деформации желудочков мозга; видимое на энцефалограмме изменение субарахноидального пространства.

Л е ч е н и е. Антибиотики, сульфаниламиды, салицилаты, йодистые препараты per os, внутривенно, ионогальванизация по Бургиньону, пункции. При явлениях гипертензии — дегидратирующее лечение. Значительный терапевтический эффект нередко дает субарахноидальное введение воздуха после предварительного извлечения ликвора в количестве, равном объему вводимого воздуха. Вторичные реактивные арахноидиты, связанные с заболеванием костей черепа, уха, носа и его добавочных полостей, требуют, кроме того, энергичного лечения основного заболевания. Проводится рентгенотерапия. В тех случаях, когда все эти мероприятия, проводимые систематически и настойчиво, не дают существенных результатов, при серьезных расстройствах общего или очагового характера решаются на оперативное вмешательство для удаления кисты или разъединения спаек и сращений. Хирургическое лечение дает лучшие результаты при кистозных арахноидитах, чем при слипчивых процессах.

Глава VIII
АБСЦЕСС ГОЛОВНОГО МОЗГА (ABSCESSUS CEREBRI)

Абсцесс головного мозга представляет собой очаговое скопление гноя в веществе мозга, окруженное соединительнотканной капсулой.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Основными причинами, вызывающими возникновение гнойников в головном мозге, являются травмы черепа, переход гнойного процесса с прилегающих к мозгу органов и тканей и занос микробов в мозг с током крови из очагов, расположенных далеко от полости черепа. В соответствии с этим мозговые абсцессы делят на: 1) травматические; 2) абсцессы, возникшие per continuitatem; 3) метастатические.

Возбудителями абсцесса являются большей частью обычные гноеродные микробы: стрептококк, стафилококк, пневмококк, диплококк, реже кишечная палочка и другие микроорганизмы. Абсцесс может осложнить цереброспинальный эпидемический менингит, амебную дизентерию, брюшной тиф, актиномикоз, туберкулез, гнилостный бронхит, бронхоэктазию.

Т р а в м а т и ч е с к и е абсцессы обычно связаны с открытыми травмами черепа, очень редко — с закрытыми. Особенно часто осложняются абсцессом огнестрельные и другие проникающие ранения черепа, при которых в мозге за-

стревают инородные тела. Абсцесс может развиться через несколько дней после травмы, но также и через много месяцев и даже лет. В мирное время травматические абсцессы составляют 10–15% всех абсцессов головного мозга.

Отогенные абсцессы, или абсцессы головного мозга, возникающие per continuitatem, обусловлены оститами и остеомиелитами костей черепа, флебитами синусов твердой мозговой оболочки, менингитами и другими процессами, но чаще всего они связаны с гнойным воспалением среднего уха и сосцевидного отростка. Около половины всех абсцессов мозга являются отогенными. Острые отиты редко осложняются абсцессами головного мозга. Обычно это хронические гнойные воспаления среднего уха (эпитимпаниты, много реже — мезотимпаниты) или хронические мастоидиты, причем нередко больные отмечают прекращение гноетечения из уха за некоторое время до развития абсцесса.

Иногда церебральные явления как будто находятся в связи со спринцеванием уха, произведенным незадолго перед этим. Процессы в носу и его добавочных полостях также могут, конечно, осложниться абсцессом головного мозга, но частота этих риногенных абсцессов не идет ни в какое сравнение с частотой отогенных абсцессов.

Метастатические абсцессы головного мозга осложняют различные септические заболевания, инфекционные эндокардиты, остеомиелиты; чаще других заболеваний ведут к метастатическим абсцессам гнойные процессы в легких и плевре.

Абсцессы головного мозга встречаются в любом возрасте.

Патогенез отогенного абсцесса головного мозга представляют себе следующим образом: хронический гнойный процесс в среднем ухе ведет к оститу, за ним идет наружный пахименингит, позже — ограниченный внутренний пахименингит; между внутренним листком твердой мозговой оболочки и мягкими оболочками образуются спайки; воспалительный процесс распространяется на вещество головного мозга; в коре и подлежащем белом веществе развивается ограниченный гнойный энцефалит, в более глубоких слоях — абсцесс.

Гнойник в веществе головного мозга может развиться и другими путями: гнойный процесс в ухе вызывает септический артериит и тромбоз какой-нибудь маленькой артерии, идущей в глубь вещества мозга; за этим следует ишемический некроз, возникает инфаркт, который позже пропитывается гнойным экссудатом, превращаясь в абсцесс. Инфекция может проникнуть в субарахноидальное пространство головного мозга также лимфогенным путем, по периваскулярным лимфатическим щелям, или флебогенным путем — по венам. Таким же образом развиваются и другие абсцессы головного мозга, осложняющие гнойные процессы в костях или мягких покровах черепа.

При травмах черепа микробы непосредственно проникают в субарахноидальное пространство и в размозженное вещество головного мозга, вызывая локальный гнойный энцефалит, превращающийся затем в абсцесс.

Метастатические абсцессы мозга связывают с септическими эмболиями.

Патологическая анатомия. Вполне сформировавшийся абсцесс головного мозга представляет собой полость, наполненную желтым или зеле-

ным гноем и окруженную капсулой из грануляционной ткани. Размеры абсцессов различны. В мозге бывают и очень крупные абсцессы, содержащие сотни миллилитров гноя, и милиарные гнойники.

Развитие абсцесса головного мозга проходит три стадии: 1) диффузного воспалительного процесса; 2) ограниченного гнойника; 3) инкапсулированного абсцесса.

Для образования капсулы требуется срок в 3–4 нед. Абсцессы, возникшие недавно, плохо отграничены от вещества головного мозга, расположенного по соседству с ними и претерпевшего значительные изменения (гиперемия, отек, инфильтрация, размягчение). В поздних случаях капсула абсцесса состоит из плотной волокнистой соединительной ткани. Иногда в мозге находят несколько абсцессов, соединенных друг с другом свищевыми ходами.

Располагается абсцесс чаще всего в белом веществе полушарий, но и кора головного мозга в области абсцесса обычно макроскопически изменена, обнаруживая в одних случаях свищ, в других — ограниченный энцефалит. Нередко находят также выраженный арахноидит.

Локализоваться абсцесс может в любом месте, но ввиду того, что самой частой причиной мозговых гнойников являются отиты и мастоидиты, церебральные абсцессы обычно расположены в височной доле мозга (если имеется деструкция tegman tympani) или в мозжечке (при поражение клеток сосцевидного отростка и при лабиринтитах). Отогенные абсцессы височной доли встречаются вдвое чаще, чем отогенные абсцессы мозжечка. У детей абсцессы ушного происхождения локализуются почти исключительно в височной доле мозга. Абсцессы, связанные с заболеваниями носа и его добавочных полостей, чаще всего находятся в лобной доле мозга. Травматические гнойники обычно развиваются под местом повреждения черепа. Иногда, очень редко, отогенные абсцессы локализуются не на стороне больного уха, а на противоположной.

К л и н и к а. Клиническая картина абсцесса головного мозга содержит три группы симптомов: общеинфекционные, общемозговые и очаговые.

К общеинфекционным признакам абсцесса головного мозга относятся повышение температуры, лейкоцитоз, ускоренная РОЭ и изменение общего состояния больного. Сформировавшийся абсцесс головного мозга не дает повышения температуры, но в остром периоде, когда церебральное осложнение только возникло, температура обычно бывает повышена в течение нескольких дней. В крови при свежих абсцессах может быть лейкоцитоз, доходящий до 10 000–15 000 при 80–90% полинуклеаров. РОЭ обычно ускорена. При старых абсцессах лейкоцитоз встречается редко.

Общее состояние страдает весьма существенно. Обращают на себя внимание заострившиеся черты и свинцово-серый цвет лица больного, похудание и большая слабость.

Общемозговые симптомы при абсцессе те же, что и при опухоли головного мозга. Вызывая своей массой уменьшение свободного пространства в полости черепа, абсцесс обусловливает гипертензионный синдром, головную боль, рвоту, изменение глазного дна, замедление пульса, нарушение психики и пр.

Изменения глазного дна менее постоянны, чем при опухолях головного мозга. Они констатируются только в 50% всех случаев и часто выражаются не застойным соском, а невритом зрительного нерва. Значительное замедление пульса, до 50–40 в минуту, характерно для абсцесса. При опухоли выраженная брадикардия встречается только в случаях, протекающих с тяжелым гипертензионным синдромом. Нередко наблюдается оглушенность сознания, которая может доходить до комы. Но и тогда, когда еще нет значительного изменения сознания, больные поражают своей инертностью, вялостью, сонливостью; они с трудом, медленно и односложно отвечают на вопросы, избегают всего, что требует хотя бы некоторого усилия воли: позже они обнаруживают затруднения в речи, недостаточно ясно выражают свои мысли. При абсцессах головного мозга нередко наблюдаются общие эпилептические припадки, связанные с гипертензией. Менее часты припадки джексоновского типа.

Очаговые симптомы зависят от местоположения абсцесса в мозге. Чаще всего наблюдаются синдромы височной доли или мозжечка (отогенные абсцессы). При локализации абсцесса в левой височной доле нередко самым ранним и ярким симптомом бывает амнестическая афазия. Абсцессы правой височной доли могут долго не давать никаких очаговых симптомов.

Состав цереброспинальной жидкости при абсцессах мозга крайне различен и зависит от стадии болезни, местоположения абсцесса, интенсивности реакции оболочек и других причин. Часто ликвор не обнаруживает никаких изменений. Он может давать белково-клеточную диссоциацию, что нередко наблюдается и при опухолях мозга, небольшие воспалительные изменения и даже иногда большой плеоцитоз, доходящий до многих сотен клеток. Обычно при абсцессе цереброспинальная жидкость нормальная или с небольшими воспалительными изменениями. Иногда наблюдаются значительные колебания числа форменных элементов в ликворе; чаще такой колеблющийся плеоцитоз встречается в период формирования гнойника или при поверхностно расположенных абсцессах. Давление ликвора обычно повышено.

Абсцессы головного мозга могут протекать латентно, не давая никаких симптомов. Такие гнойники обнаруживаются случайно на вскрытии. Некоторые абсцессы протекают очень остро: явления тяжелого менингоэнцефалита через несколько дней сменяются развернутой картиной абсцесса головного мозга, гипертензионные и очаговые симптомы быстро нарастают и ведут к смерти больного. Если очаговые симптомы выражены нерезко, такие остро протекающие абсцессы дают клиническую картину, напоминающую гнойный менингит или тиф. Чаще встречаются церебральные гнойники, которые, начавшись остро, дают затем ремиссию в несколько недель, во время которой субъект чувствует себя почти здоровым. Ремиссия эта позже сменяется картиной растущего абсцесса. Нередко наблюдаются абсцессы, развивающиеся крайне постепенно, как бы лишенные острого периода, течение которых повторяет течение опухоли головного мозга. В большинстве случаев в клинике абсцесса головного мозга можно уловить: 1) острую стадию; 2) следующую за ней стадию ремиссии; 3) период сформировавшегося и прогрессирующего гнойника и 4) терминальную стадию.

Д и а г н о з. Прежде всего необходимо выяснить, имеется ли у больного какой-нибудь интракраниальный процесс. При травматических и метастатических абсцессах сделать это нетрудно, при отогенных — сложнее, так как сам по себе острый отит или мастоидит может, особенно у детей, вызывать значительные общемозговые симптомы. О наличии внутричерепного осложнения говорят очаговые явления: пирамидные знаки, неравномерность сухожильных и кожных рефлексов, нистагм, мимопопадание, афатические расстройства, двоение в глазах, резко выраженные симптомы раздражения оболочек, замедление пульса, изменения цереброспинальной жидкости, характерные нарушения психики. Симптомы, связанные с острым отитом, быстро проходят после парацентеза барабанной перепонки. Мастоидит, протекающий с общемозговыми явлениями, требует тщательного осмотра мозга после трепанации сосцевидного отростка. Следует иметь в виду, что гнойные процессы в среднем или внутреннем ухе могут осложниться не только абсцессом мозга, но и экстрадуральным абсцессом, пахименингитом, тромбофлебитом синуса и менингитом (гнойным или серозным). Ценные данные для общего и топического диагноза абсцесса головного мозга можно получить при электроэнцефалографии, так как наличие гнойника может сопровождаться появлением очага патологической активности. Особенно ценные данные при диагностике супратенториально расположенных абсцессов дает эхоэнцефалография, обнаруживающая смещение срединных структур мозга.

Сочетанная оценка электроэнцефалографии и эхоэнцефалографии может иметь решающее значение для диагностики абсцесса на фоне картины гнойного менингита. Именно альтернатива — абсцесс или менингит — является наиболее трудной диагностической проблемой. В пользу гнойного менингита может свидетельствовать резкое снижение сахара в ликворе, чего обычно не наблюдается при абсцессе.

Следует обратить внимание на реальную опасность повторных диагностических люмбальных пункций, производимых при абсцессе, неправильно диагностируемом как менингит. Нарастающая внутричерепная гипертензия приводит к дислокации ствола мозга, и извлечение больших количеств ликвора может завершиться ущемлением ствола в вырезке мозжечкового намета или в большом затылочном отверстии. Иными словами, решение вопроса о диагностической люмбальной пункции должно приниматься у таких больных с учетом наличия или отсутствия признаков тенториального ущемления височной доли или сдавления продолговатого мозга дислоцированными вниз миндалинками мозжечка.

В некоторых случаях «криптогенный» абсцесс мозга на всем протяжении болезни протекающий без признаков воспалительного заболевания, неотличим от мультиформной спонгиобластомы и хронической субдуральной гематомы.

Как и при всех других объемных интракраниальных процессах, при абсцессе мозга (или только подозрении на абсцесс) показана ангиография.

Л е ч е н и е. Травматический, отогенный или одиночный метастатический абсцесс головного мозга, доступный топической диагностике и оперативному удалению, подлежит хирургическому лечению.

Операции дают при абсцессах мозга 40–60% благоприятных исходов. Выздоровление может быть полным или с дефектом в зависимости от локализации гнойника. Всегда существует опасность развития после операции гнойного менингита.

Как и при опухоли головного мозга, непременной предпосылкой операции является точный топический диагноз. Однако при отогенных абсцессах, не дающих очаговых симптомов, все-таки решаются на операцию, причем хирург обнажает те участки головного мозга, где обычно локализуются эти абсцессы.

Понятно, что чем раньше предпринята операция, тем лучше, но при абсцессе головного мозга не следует отказываться от хирургического вмешательства и в очень запущенных случаях. Осложнение абсцесса головного мозга гнойным менингитом и даже коматозное состояние больного не являются противопоказанием к операции, хотя и резко снижают шансы на хороший исход ее. В предоперационном и послеоперационном периоде показано назначение массивных доз антибиотиков и сульфаниламидов.

Глава IX
ПАРАЗИТЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА

ЦИСТИЦЕРКОЗ ГОЛОВНОГО МОЗГА (CYSTICERCOSIS CEREBRI)

Цистицерк является личиночной стадией (финной) свиного цепня (Taenia solium).

Единственным источником выделения яиц свиного цепня служит человек, в кишечнике которого находится зрелый гельминт. В биологической цепи развития свиного цепня человек играет роль окончательного хозяина. Для того чтобы онкосфера (яйцо) свиного цепня превратилась в гельминта, она должна пройти ряд стадий развития в организме промежуточного хозяина (свинья, собака и т.д.). Животные заражаются, поедая экскременты человека. Онкосфера, попавшая в желудок животного, прободает стенку сосуда и разносится с током крови по всем органам и тканям. Здесь онкосфера превращается в личинку (финну) — цистицерк. При поедании человеком мяса больного животного он заражается свиным цепнем: финна (цистицерк) в желудочно-кишечном тракте превращается во взрослого гельминта, продуцирующего членики, наполненные онкосферами. Однако личиночную стадию цепень может проделать и в организме человека. Для этого онкосфера должна попасть в желудок человека, что, как правило, имеет место при нарушении гигиенических норм — употреблении пищи, загрязненной экскрементами больного, страдающего свиным цепнем. Местные обычаи употребления в пищу сырого мяса служат причиной заражения свиным цепнем, но не цистицеркозом. Возникновение последнего в этом случае возможно лишь в случае загрязнения мяса экскрементами больного. Что касается самозаражения цистицерком больного, страдающего свиным цепнем (антиперистальтика при рвоте с забросом онкосфер в желудок, нарушение пра-

вил личной гигиены, поедание душевнобольными своих экскрементов), то этот механизм встречается относительно редко, так как самозаражению, по-видимому, препятствует естественный иммунитет, развивающийся в организме под влиянием находящегося в кишечнике гельминта (Скрябин К.И. и Шульц Р.С., 1940).

В кислой среде желудка оболочка яиц растворяется и зародыши паразита, прободая стенку кровеносных сосудов, попадают в общий ток крови. Будучи занесены кровью в головной мозг, зародыши с помощью крючьев проникают из капилляров в ткань мозга. Претерпевая здесь ряд изменений, зародыш переходит в стадию финны, носящей название цистицерка — Cysticercus cellulosae. В мозге цистицерк может жить различное время — от 5 до 30 лет (чаще 5–10 лет). Мертвые паразиты обычно подвергаются обызвествлению.

Цистицерк имеет вид круглого или овального пузыря, наполненного прозрачной жидкостью. На внутренней поверхности пузыря можно видеть головку финны — сколекс. Величина пузырей различна — от горошины до грецкого ореха и даже больше. Они хорошо видны простым глазом. В огромном большинстве случаев в мозге находится много паразитов; иногда число их доходит до нескольких сотен и даже тысяч. Много реже встречаются единичные цистицерки. В некоторых случаях паразит обнаруживает очень своеобразный рост. Он уплощается, вытягивается в длинные пузыри с перетяжками, разветвлениями и многочисленными выпячиваниями, достигая иногда 25 см в длину и напоминая кисть винограда. Это так называемый гроздевидный цистицерк.

Локализуются пузыри главным образом в мягкой мозговой оболочке и коре полушарий, очень редко — в центральных узлах и еще реже — в белом веществе. Цистицерк может оказаться и в желудочке мозга (чаще в IV), свободно плавающим в цереброспинальной жидкости. Паразит оказывает на ткани головного мозга механическое и токсическое воздействие, вызывая дегенеративные изменения в нервных элементах и реактивные воспалительные явления со стороны сосудисто-соединительнотканного аппарата и глии. В результате этого вокруг цистицерка образуется фиброзная соединительнотканная капсула, наружные слои которой инфильтрируются клетками, среди которых особенно много плазматических клеток и эозинофилов. По соседству с паразитом отмечается значительная гиперплазия и пролиферация глии, а также инфильтрация мозговой ткани лимфоидными элементами и плазматическими клетками. Сосуды головного мозга и его оболочек обнаруживают резко выраженные явления эндартериита и периартериита. Оболочки мозга значительно утолщены, местами мутны. Микроскопическое исследование констатирует в них картину хронического воспалительного процесса; желудочки мозга более или менее расширены.

К л и н и к а. Цистицерки головного мозга вызывают клиническую картину, очень напоминающую таковую при опухоли головного мозга: гипертензионный симптомокомплекс (головные боли, рвота, застойные соски зрительных нервов), прогрессирующее течение, постепенное нарастание неврологических расстройств. Но наряду с этим симптоматология цистицерка головного мозга имеет и много характерного, отличающего ее от симптоматики опухоли.

При цистицеркозе чаще, чем при новообразованиях, наблюдаются эпилептические припадки, протекающие то как джексоновские приступы, то как типичные припадки общей эпилепсии. При этом джексоновские припадки нередко носят полиморфный характер: припадок начинается то с верхней, то с нижней конечности, то с правой, то с левой — обстоятельство, свидетельствующее о множественной локализации очагов в коре мозга.

Часты психические изменения, выражающиеся то в псевдоневротических синдромах, т.е. расстройствах, симулирующих истерию, неврастению, ипохондрию, то в тяжелых психотических состояниях — возбуждении, депрессии, галлюцинаторно-бредовых явлениях, корсаковском синдроме или даже картине прогрессивного паралича.

Характерна для цистицеркоза множественность симптомов, легко объяснимая многоочаговостью процесса.

В клинической картине превалируют явления раздражения. Симптомы выпадения функций нервной системы долго отсутствуют или очень легко выражены. Грубых явлений выпадения — массивных параличей, парезов, расстройства чувствительности — обычно не бывает.

Очень типично ремиттирующее течение болезни с резко выраженными приступами (экзацербациями) и длительными светлыми промежутками между ними. Во время приступа субъект производит впечатление тяжелобольного, жизнь которого в опасности, и это действительно так. Кончился приступ — и больной практически вполне здоров. Светлый промежуток может тянуться много месяцев или даже несколько лет. Такие глубокие и длительные ремиссии совершенно несвойственны новообразованиям головного мозга. Интенсивность симптомов болезни резко колеблется даже на протяжении короткого отрезка времени, причем меняется тяжесть не только субъективных расстройств, но и объективных признаков, даже таких, например, как застойные соски зрительных нервов. При цистицеркозе IV желудочка часто наблюдается синдром Брунса: случайный резкий поворот головы вызывает сильнейшее головокружение, от которого больной падает, и тяжелые общемозговые явления: головную боль, рвоту, помрачение сознания, замедление пульса, резкую бледность, обильный пот и пр.

Температура остается обычно нормальной на всем протяжении болезни. В половине всех случаев в крови обнаруживается эозинофилия. В ликворе находят своеобразный синдром: давление жидкости повышено, она прозрачна; выраженный преимущественно лимфоцитарный плеоцитоз, исчисляющийся многими десятками форменных элементов; в мазке в половине случаев обнаруживается от 3 до 12% эозинофилов. Реакция Ланге дает нередко кривую, приближающуюся к паралитической. Иногда удается найти в ликворе обрывки капсулы цистицерка и сколексы. Более чем в 90% всех случаев цистицеркоза головного мозга оказывается положительной в крови и ликворе реакция связывания комплемента с цистицерковым антигеном (реакция Боброва—Возной).

Колебание интенсивности симптомов объясняют движениями цистицерков, гибелью паразитов, которая сопровождается выделением большого количества токсинов.

Течение болезни медленное. Продолжается она несколько лет, дает длительные ремиссии, но все же ведет к смерти. Умирают больные часто в эпилептическом припадке. Спонтанных излечений не бывает. Для цистицеркоза IV желудочка характерна внезапная смерть, причем она может наступить не только при тяжелом состоянии больного, но и во время ремиссии.

Д и а г н о з. Цистицеркоз головного мозга диагностировать очень трудно. Распознавание характера страдания до операции редко имеет место, хотя в некоторых случаях оно и возможно. Чаще всего цистицеркоз головного мозга диагностируется как опухоль, реже — как хронический менингит, арахноидит. Он может довольно долго протекать под диагнозом общей или джексоновской эпилепсии. Некоторые больные попадают в психиатрические больницы как страдающие острым психическим расстройством. О цистицеркозе головного мозга следует думать в тех случаях, когда имеется рассеянная органическая симптоматика, колеблющееся течение и преобладание явлений раздражения над симптомами выпадения. Наличие клинического симптомокомплекса, не укладывающегося полностью ни в картину опухоли, ни в картину менингита, должно навести на мысль о цистицеркозе. Иногда предположительный диагноз цистицеркоза головного мозга может быть подтвержден наличием цистицерков в глазном дне. Больной с подозрением на цистицеркоз должен быть подвергнут тщательному ощупыванию на предмет выявления у него цистицерков в подкожно-жировой клетчатке и мышцах. Обнаруженные ощупыванием узелки должны быть подвергнуты биопсии. Существенную помощь в диагностике может оказать рентгенологическое исследование, при котором иногда находят обызвествленных цистицерков в мышцах. Распознавание может быть очень легким и достоверным, если на краниограмме выявляются обызвествленные цистицерки.

Л е ч е н и е и п р о ф и л а к т и к а. Цистицерк головного мозга, локализация которого точно установлена, вызывающий более или менее тяжелые клинические симптомы, должен быть удален хирургическим путем, если он расположен в доступном месте. Однако операция эта носит паллиативный характер, так как в огромном большинстве случаев цистицеркоз мозга является множественным. Тем важнее профилактика цистицеркоза головного мозга, состоящая в организованной борьбе с глистными заболеваниями и в соблюдении санитарно-гигиенических мер (тщательное мытье овощей и фруктов, рук и т.п.). Не допускать к работе на предприятиях общественного питания и в продуктовых магазинах лиц, страдающих солитером.

ЭХИНОКОККОЗ ГОЛОВНОГО МОЗГА (ECHINOCOCCUS CEREBRI)

Эхинококкоз головного мозга — еще более редкое заболевание, чем цистицеркоз. Эхинококк представляет собой юную стадию — финну — небольшого ленточного глиста — Taenia echinococcus, живущего в кишечнике собак и волков. Из кишечника собак яйца эхинококка попадают на пастбища, в водоемы, откуда заражается скот — коровы, овцы, свиньи, которые и являются главными носителями эхинококковых финн. Инвазия человека происходит в случае попадания в пищеварительный тракт яиц эхинококка, выделенных собаками, — при упо-

треблении зараженных овощей, плодов, молока, воды или при непосредственном контакте с зараженными собаками. В желудке человека яйца лишаются своих оболочек; освобождающиеся при этом зародыши прободают слизистую и по кровеносным или лимфатическим путям разносятся по всему организму. Чаще всего они задерживаются в печени, затем в легких и гораздо реже — в мозге. В этих органах из зародыша развивается эхинококк — пузырь с довольно толстой слоистой хитиновой оболочкой, наполненный прозрачной желтоватой жидкостью, содержащей янтарную кислоту.

Различают два вида эхинококка — однокамерный, или гидатидозный, и многокамерный, или альвеолярный. Вторая форма встречается в мозге исключительно редко.

Эхинококк мозга вызывает реактивное воспаление, ведущее к образованию вокруг паразита соединительнотканной капсулы, состоящей из нескольких слоев. Сосуды мозга и его оболочек в области пузыря инфильтрированы. По соседству с паразитом обнаруживаются очаги размягчения мозга. Величина эхинококка колеблется от горошины до крупного яйца, достигая иногда размеров кулака.

Располагается эхинококк чаще всего в области центральных извилин и в лобной доле, большей частью в глубине полушарий. Оболочки и кора мозга поражаются редко. Иногда эхинококк попадает и в желудочки мозга (чаще в боковой). При многокамерном эхинококке в мозге может образоваться несколько очагов. Развиваясь в белом веществе, эхинококк в некоторых случаях растет кнаружи, выходит на поверхность полушария и узурирует кость. Эхинококковый пузырь прощупывается тогда на наружной поверхности черепа в виде плотной, эластичной, флюктуирующей опухоли.

К л и н и к а. Эхинококкоз головного мозга вызывает клиническую картину опухоли, т.е. гипертензионный синдром, сочетающийся с очаговыми симптомами. На глазном дне обнаруживаются застойные соски зрительных нервов. Часты эпилептические припадки, общие или очаговые. Нередко возникают психические расстройства в виде слабоумия, бреда преследования или депрессии и вялости. Иногда наблюдались картины, напоминающие прогрессивный паралич. Очаговые симптомы могут быть более или менее выражены. В крови больных обычно обнаруживается эозинофилия. В ликворе — положительные белковые реакции, небольшой плеоцитоз (или даже нормальное содержание форменных элементов) с наличием эозинофилов, янтарная кислота.

При однокамерном эхинококке течение болезни неуклонно прогрессирующее. Смерть наступает при явлениях паралича дыхания и упадка сердечной деятельности уже через несколько месяцев после выявления первых симптомов. Многокамерный эхинококк дает иногда ремиссии продолжительностью 1–2 года. И при том, и при другом виде эхинококка смерть нередко наступает в эпилептическом статусе.

Д и а г н о з. Эхинококкоз распознать очень трудно. Диагностировать его уверенно при жизни больного удается редко. В большинстве случаев больным ставят диагноз опухоли головного мозга. Природа «опухоли» выясняется на операции или на вскрытии.

Диагноз эхинококкоза головного мозга облегчается при наличии у больного, страдающего церебральной «опухолью», эхинококкоза внутренних органов (чаще всего печени) или кожи. Важны также эпидемиологические данные (контакт с собаками, пребывание в местности, где много больных эхинококкозом животных; некоторые профессии — пастухи, животноводы, зооветеринарные работники). Некоторую роль играют эозинофилия в крови и ликворе, а также положительные результаты кожной пробы Каццони и реакция связывания комплемента Вейнберга. Однако результаты этих вспомогательных исследований имеют небольшое значение.

Л е ч е н и е. Однокамерный эхинококк головного мозга, поверхностно расположенный, может быть удален оперативным путем. При этом часть больных умирает после операции от присоединяющихся гнойных процессов. Многокамерный эхинококк хирургическому лечению не подлежит. Предсказание при нем безнадежное. В борьбе с эхинококкозом основное значение имеет профилактика глистной инвазии.

ТОКСОПЛАЗМОЗ

Токсоплазма — облигатный внутриклеточный паразит (простейшее), которым человек заражается, по-видимому, от домашних животных, крыс и мышей.

Поражение нервной системы протекает в виде диссеминированного менингоэнцефалита с обызвествлением очагов некроза мозговой ткани.

При врожденном токсоплазмозе имеет место пренатальное заражение плода в связи с наличием токсоплазмоза (нередко асимптомного) у матери. Для врожденного токсоплазмоза особенно характерна триада признаков: хориоретинит, гидроцефалия и очаги обызвествления в мозге. К этому нередко присоединяются микроцефалия, микрофтальмия, нистагм, эпилепсия, гиперспленомегалия и желтый («канареечный») ликвор.

Приобретенный токсоплазмоз протекает как общее заболевание с мышечными и суставными болями, пятнисто-папулезной сыпью, увеличением лимфатических узлов, непостоянной лихорадкой. Реже, чем при врожденной форме, здесь наблюдается хориоретинит. Иногда отмечается эозинофилия в крови. На этом фоне может развиться острый токсоплазмозный энцефалит (энцефаломиелит) с лимфоцитарным плеоцитозом в ликворе.

Диагноз базируется на положительных результатах кожной и биологической пробы (прививка мышам крови или ликвора больного) и серологического исследования. Следует, однако, иметь в виду, что серологическая реакция на токсоплазмоз (проба Сэбина—Фельдмана) положительна у 50% контрольных лиц как следствие ранее перенесенного асимптомного токсоплазмоза. Поэтому серологический тест имеет диагностическое значение лишь при условии очень высокого титра антител либо при нарастании титра на протяжении 2–3 нед. болезни с последующим постепенным снижением. Диагноз приобретенного токсоплазмоза очень труден.

Л е ч е н и е состоит в повторных курсах приема хлоридина, аминохинола и сульфадимезина.

Глава X

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ. ДЕТСКИЕ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ (PARALYSIS CEREBRALIS INFANTILIS)

Термином «детский церебральный паралич» обозначают различные параличи и парезы, развивающиеся в детском возрасте в зависимости от поражений головного мозга. Этиология, клиническая картина и прогноз этих параличей крайне различны.

В последние годы детский церебральный паралич получил большое распространение во всем мире.

Обширная группа детских церебральных параличей включает и легкие парезы, почти незаметные, мало мешающие больному, и тяжелые случаи, вызывающие глубокую инвалидность. По времени развития можно различать параличи: 1) пренатальные, возникшие до родов, т.е. внутриутробно; 2) натальные, родовые, т.е. зависящие от процессов, развившихся в головном мозге ребенка во время родов; 3) постнатальные, т.е. появившиеся в первые годы жизни ребенка.

Этиология. Пренатальные параличи часто связаны с аномалиями развития мозга, энцефалитами, перенесенными во внутриутробном периоде, травмами. Их возникновение может быть обусловлено инфекциями, интоксикациями и травмами матери во время беременности. В частности, подчеркивается патогенное значение для нервной системы плода токсоплазмоза матери, перенесенных ею во время беременности респираторных инфекций, краснухи, ветряной оспы, ренгенотерапии и даже повторных рентгеноскопий.

В происхождении родовых церебральных параличей важную роль играют повреждения головного мозга во время родового акта (размозжение мозга вследствие сдавления, смещения костей черепа, кровоизлияние в мозг, тяжелые динамические расстройства кровообращения, вызывающие ишемические некрозы), асфиксия ребенка и пр. Особенно часто повреждения головного мозга ребенка возникают при тяжелых и длительных родах, неудачно наложенных щипцах, а также при слишком быстрых родах и недоношенности.

Дети, у которых впоследствии выявляется детский церебральный паралич, в 70–80% случаев рождаются в асфиксии, но из этого совсем не следует, что патологические роды являются основным фактором, вызывающим болезнь. У большинства детей поражение нервной системы происходит внутриутробно и лишь осложняется в процессе родов механической травмой мозга, кровоизлиянием в мозг или же теми патологическими изменениями в сосудистой и нервной системах, которые возникают при асфиксии. Высказывается гипотеза о значении патологических аутоиммунных механизмов в развитии детского церебрального паралича.

Постнатальные параличи чаще всего являются следствием энцефалитов, осложняющих острые детские инфекции: корь, скарлатину, дифтерию, коклюш, пневмонию и др. Реже они связаны с первичными энцефалитами и травмами.

Доказана возможная зависимость детских церебральных параличей (энцефалопатии) от тяжелой желтухи новорожденных, еще более — от гемолитической анемии новорожденных, сопровождающейся упорной желтухой, а также от несовместимости крови матери и плода в отношении резус-фактора.

П а т о л о г и ч е с к а я   а н а т о м и я. Разнообразные по этиологии и клиническим проявлениям детские церебральные параличи имеют и различную анатомическую основу. В свежих случаях находят размозжение нервной ткани, кровоизлияния в оболочки и вещество головного мозга, гиперемию и отек его, очаги размягчения, гистопатологические изменения, характерные для энцефалита. Размеры патологического очага и локализация его различны в каждом случае. При многолетнем существовании у ребенка паралича на вскрытии обнаруживаются разнообразные изменения: аномалии развития мозга (микроцефалия, дисгенезия или агенезия отдельных долей его, асимметрия, порэнцефалия и др.), рубцы, кисты, атрофия извилин, водянка мозга, утолщение и помутнение оболочек и т.д.

Гистопатологические изменения могут быть диффузными или резко ограниченными, поражать преимущественно пирамидные или экстрапирамидные системы, кору или главным образом подкорковую область.

Симптоматология детских церебральных параличей чрезвычайно варьирует от случая к случаю в зависимости от тяжести морфологических изменений в головном мозге, их локализации, времени возникновения и других факторов.

К л и н и к а. Чаще других синдромов встречаются: гемиплегическая форма, диплегическая форма в виде болезни Литтля и гиперкинетическая форма.

Г е м и п л е г и ч е с к а я   ф о р м а. Одна из наиболее частых разновидностей детского церебрального паралича. Связана она в большинстве случаев с перенесенным инфекционным энцефалитом. У больного имеется паралич или парез одной половины тела со всеми особенностями, присущими церебральным гемипарезам. Паретичные конечности в положении Вернике—Манна. Чувствительность не расстроена. Иногда имеется атаксия. Гемиплегия может сочетаться с афазией, дизартрией. Походка типичная гемиплегическая. Нередко парез ноги только намечен, а слабость руки значительно выражена. Гемиплегия часто сопровождается атрофией мышц по церебральному типу, задержкой роста парализованных конечностей в длину и ширину, остеопорозом. Иногда больные страдают не столько от слабости мышц, сколько от их гипертонии. Значительно резче и многообразнее, чем у взрослых, представлены содружественные движения. Особенно характерны синкинезии, возникающие в больной руке: при любом физическом напряжении паретичная конечность поднимается кверху. При ходьбе и особенно при беге ребенок машет паретичной рукой, словно крылом. Приблизительно в $^1/_3$ всех случаев гемиплегия осложняется судорогами хореического или атетоидного характера. Нередко имеются более или менее заметные расстройства психики. У части больных в дальнейшем развивается эпилепсия.

Д и п л е г и ч е с к а я   ф о р м а. D i p l e g i a   s p a s t i c a   i n f a n t i l i s — д е т с к а я   с п а с т и ч е с к а я   д и п л е г и я — представляет собой как бы сочетание двух гемиплегий — правой и левой. Синдром этот связан с одновременным поражением обоих полушарий, причем обычно страдают как пирамидные,

так и экстрапирамидные системы. Нередко наблюдаются и псевдобульбарные явления. Такой тип детского церебрального паралича, когда на фоне спастического пареза всех четырех конечностей особенно выделяется глубокий парез ног, сопровождающийся значительной ригидностью их мышц, известен под названием болезни Литтля. Гипертония сильнее всего выражена в аддукторах бедра. Эта форма в большинстве случаев внутриутробного происхождения, реже связана с родовой травмой и асфиксией. Большое значение в этиологии болезни Литтля приписывается недоношенности ребенка.

Болезнь редко обнаруживается родителями сразу. Большей частью впервые мысль о наличии у ребенка какого-то заболевания возникает в возрасте 3–4 мес., в связи с тем что ребенок не двигает ногами во время пеленания и купания, или даже только во второй половине первого года жизни, если ребенок не делает попыток садиться. В дальнейшем выясняется, что ребенок не только сам не садится, но и не может сидеть; если его посадить, он падает на спину. Позже, когда пробуют ставить ребенка на ноги, оказывается, что сделать это невозможно, так как они напряжены как палки и перекрещивают одна другую. Пассивные движения ног также затруднены вследствие гипертонии. Совершенно не удается развести их из-за гипертонии аддукторов.

В дальнейшем, примерно к 4–5 годам, ребенок начинает понемногу ходить, но делает это крайне неуклюже и своеобразно из-за гипертонии и слабости ног: он ходит маленькими шажками, на кончиках пальцев, ноги его при этом согнуты в тазобедренных и коленных суставах, колени трутся одно о другое. Больной пользуется двумя костылями или палками. Со стороны психики часто отмечается запоздалость развития. Реже наблюдается значительная отсталость. Осложнение эпилепсией бывает редко.

Гиперкинетическая форма. Сюда относятся все случаи детского церебрального паралича, при которых основным растройством являются судороги в форме атетоза, хореи или миоклонии. Гиперкинез обычно сочетается со значительными нарушениями тонуса и психики. Гиперкинетические формы детского церебрального паралича могут быть врожденными и приобретенными. Выделяют: 1) врожденный двойной атетоз; 2) врожденную двойную хорею; 3) врожденную экстрапирамидную ригидность; 4) заболевание с атипичными гиперкинезами; 5) заболевание, при котором паралич, спастичность и другие симптомы сочетаются. По мнению многих авторов, изолированные синдромы встречаются редко, а поражение подкорковых узлов в раннем периоде жизни вызывает очень полиморфную картину, в которой только превалируют те или иные нарушения.

Детский мозг обладает большой приспособляемостью и способностью компенсировать функции пострадавших участков. Этим объясняется присущая всем детским церебральным параличам тенденция к улучшению, которое может дойти до практического выздоровления.

Иногда самое тщательное неврологическое исследование взрослого, перенесшего в свое время детский церебральный паралич, не обнаруживает у него других расстройств, кроме неравномерности сухожильных рефлексов, симптома Бабинского с одной или с обеих сторон. В другом случае находят

только не замеченную самим больным гемигипотрофию с повышением сухожильных рефлексов на этой половине тела или, наконец, леворукость и дизартрические расстройства. Это свидетельствует о наличии у обследуемого так называемой резидуальной энцефалопатии — encephalopathia residualis — после перенесенной болезни. Лучше восстанавливаются паретические расстройства, хуже — мышечно-тонические нарушения. Насильственные движения обнаруживают весьма малую наклонность к улучшению. Афазия, нередко сопутствующая детской гемиплегии (как правосторонней, так и левосторонней), часто проходит, если только у ребенка сохранился слух и нет грубых психических нарушений. Дети с болезнью Литтля в большинстве случаев впоследствии могут пользоваться парализованными конечностями; полное выздоровление без дефектов наблюдается редко. Прогрессирования мозговой патологии при детских церебральных параличах обычно не бывает, но могут появиться новые симптомы, связанные с нарушением нормального развития мозга и реакцией болезненно измененного мозга на различные сдвиги в организме. Во многих случаях в дальнейшем развивается эпилепсия. Органические формы слабоумия часто связаны с детским церебральным параличом.

Д и а г н о з. Распознавание заболевания нетрудно, если имеются подробный анамнез, по которому можно установить время возникновения страдания, связь его с обычными для этой группы этиологическими факторами и отсутствие выраженной прогредиентности.

Л е ч е н и е и п р о ф и л а к т и к а. Очень важным является раннее (с первых дней жизни ребенка) комплексное лечение, направленное на борьбу с контрактурами, патологическими позами, мышечными атрофиями, предупреждение артропатий, миофиброзов, развитие как двигательной, так и доречевой, а затем речевой психической активности, обучение правильному произношению слов. Задача рационального и эффективного лечения больных детскими церебральными параличами требует постоянного контакта невропатолога с детским психоневрологом, ортопедом, логотерапевтом. Лечение должно быть плановым и часто очень длительным, на протяжении ряда лет.

В остром периоде детские церебральные параличи лечат различно в зависимости от характера мозгового страдания, вызвавшего паралич. В хроническом периоде применяются массаж, пассивные движения, лечебная гимнастика, теплые ванны, парафиновые аппликации, рациональное укладывание пораженных конечностей в съемные шины. Внутрь дают элениум, мидокалм, фенобарбитал, глютаминовую кислоту, витамины, центральные холинолитики. Назначают теплые укутывания соответствующих конечностей, длительные теплые ванны, ионогальванизацию сернокислой магнезией, трансцеребральную ионогальванизацию йодистым калием или хлористым кальцием по Бургиньону (через глаз), курсы лечения импульсным током (3–4 курса в год). При расстройствах речи должны проводиться систематические и настойчивые упражнения. При психической отсталости необходима упорная и хорошо продуманная воспитательная работа, в тяжелых случаях — помещение в специальные учреждения для отсталых детей. Тщательный уход за ребенком и общеукрепляющее лечение (железо, мышьяк, фосфор, кальций) показаны во всех случаях. Позже, в возрасте 5–6 лет,

в тяжелых случаях прибегают к ортопедическому лечению. Производят тенотомию аддукторов бедра, перерезку отдельных нервов, мышечную пластику. Иногда делают операцию Ферстера, т.е. перерезают соответствующие задние корешки, чтобы добиться расслабления мышечного тонуса. Выбор операции зависит от особенностей случая. Слишком большие надежды на хирургическое вмешательство возлагать не следует.

Предупреждение детского церебрального паралича состоит в профилактике детских инфекций, врожденного сифилиса, токсоплазмоза, токсикозов беременности, инфекций и травм женщин во время беременности, в мероприятиях по предупреждению преждевременных и патологических родов (четкая, научно организованная работа женских консультаций) и в хорошей постановке родовспоможения.

Глава XI
ВОДЯНКА ГОЛОВНОГО МОЗГА

Водянка головного мозга характеризуется патологическим увеличением объема цереброспинальной жидкости, содержащейся в полости черепа. Жидкость при гидроцефалии может накопиться в ненормально большом количестве в желудочках мозга и вызвать внутреннюю мозговую водянку (hydrocephalus internus) или в субарахноидальном пространстве — наружную водянку (hydrocephalus externus).

Головная водянка возникает остро или же развивается хронически. «Острая головная водянка» — синоним острого серозного менингита. Основные сведения об этой форме изложены в главе о менингите.

Хроническая головная водянка может быть врожденной или приобретенной. Первая форма связана с причинами, действующими на плод во время внутриутробного периода его развития. Обнаруживается она большей частью тотчас после рождения. Вторая форма вызывается вредностями, действующими на мозг уже после рождения. Признаки приобретенной головной водянки чаще выявляются в раннем детском возрасте, но могут впервые ясно выступить и в более поздние годы. Многие случаи приобретенной гидроцефалии представляют собой не что иное, как обострение скрыто протекавшего врожденного процесса.

Э т и о л о г и я. Хроническая головная водянка — форма, довольно часто встречающаяся. Гидроцефалия обычно связана с инфекционными менингитами или менингоэнцефалитами, перенесенными внутриутробно или в первые годы жизни. Травма головы также может быть причиной хронической водянки. Несомненна этиологическая роль врожденного сифилиса, токсоплазмоза, экзогенных и эндогенных интоксикаций. В части случаев врожденная гидроцефалия представляет дефект развития мозга, о чем свидетельствует сочетание головной водянки с другими уродствами: spina bifida, дивертикулы, менингоцеле, врожденные пороки ликворных путей и др. Патологическое формирование костей

черепа, наблюдающееся при рахите и хондродистрофиях, также может сопровождаться гидроцефалией.

П а т о г е н е з. Возникновение головной водянки в части случаев зависит от затруднения оттока ликвора из мозговых желудочков в связи с закрытием или сужением сильвиева водопровода или отверстий Монро, Мажанди и Люшки. Такую головную водянку обозначают как закрытую — hydrocephalus occlusivus. Закрытие или сужение путей циркуляции ликвора вызывается большей частью слипчивыми воспалительными процессами в мягких мозговых оболочках. Все другие виды головной водянки относят к группе hydrocephalus communicans, т.е. мозговой водянки, при которой сообщение между желудочками мозга, с одной стороны, и желудочками и субарахноидальным пространством — с другой, сохранено. Эта группа не является единой в патогенетическом отношении. Патологическое скопление цереброспинальной жидкости может вызываться чрезмерной продукцией ее — это будет hydrocephalus hypersecretorius. Гиперсекреция ликвора обусловливается процессами, чаще всего воспалительными, раздражающими plexus chorioideus, или же, как думают некоторые авторы, задержкой развития сосудистых сплетений в эмбриональной стадии.

Головная водянка может возникнуть и при нормальной продукции ликвора, если пострадал аппарат, всасывающий цереброспинальную жидкость и выводящий ее за пределы субарахноидального пространства в венозную систему, в частности пахионовы грануляции, которые нередко поражаются при воспалениях мозговых оболочек. Такую форму гидроцефалии называют h y d r o c e p h a l u s a r e s o r p t i v u s. Наконец, выделяют четвертую форму головной водянки, при которой первично имеется значительная атрофия мозга, за которой следует содружественная гидроцефалия — h y d r o c e p h a l u s c o n c o m i t a n s e x v a c u o. В большинстве случаев патогенез гидроцефалии является сложным с превалированием того или иного механизма ее происхождения.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Наблюдаются более или менее значительное увеличение размеров черепа, деформация его, истончение костей черепа, расхождение швов; расширение мозговых желудочков, содержащих большое количество прозрачного ликвора; атрофические изменения мозгового вещества: уплощение борозд и извилин, истончение стенок желудочков, уплощение центральных узлов, деформация мозжечка и стволового отдела мозга в связи с давлением жидкости. Увеличено количество ликвора в субарахноидальном и субдуральном пространствах. Общее количество цереброспинальной жидкости в полости черепа может доходить до 2 л. В таких случаях головной мозг превращается как бы в пузырь, наполненный жидкостью. Мягкие мозговые оболочки обычно мутны и утолщены, что указывает на имевшееся воспаление их.

К л и н и к а. Самым характерным признаком хронической головной водянки является увеличение объема черепа. Обращает на себя внимание резкое несоответствие между размерами лица и объемом головы. Лицо кажется маленьким: лоб нависает над глазами; глазные яблоки стоят косо: они отодвинуты кпереди и книзу вследствие уплощения верхней стенки глазницы. Окружность головы у ребенка 1–2 лет может дойти до 60–70 см при норме 48–50 см. Череп

обычно покрыт редкими волосами. На лбу и на волосистой части головы видны расширенные кожные вены. Кости черепа легко сдавливаются, как пергамент. Роднички выпячиваются. На месте швов образуются большие промежутки, свободные от костной ткани, которые, так же как и роднички, пульсируют, а иногда и выпячиваются. Вследствие незаращения родничков и расхождения швов спереди (в области большого родничка), сзади (в области малого родничка) и сбоку (на висках) могут образоваться округлые пульсирующие выпячивания. Больной часто бывает не в состоянии держать голову: она запрокидывается. Со стороны черепно-мозговых нервов обычно констатируется двусторонний парез отводящего нерва, несколько реже — слабость других двигательных нервов глаза, асимметрия лица, застойные соски или атрофия зрительных нервов. Часто имеется нистагм. Со стороны конечностей в выраженных случаях обнаруживаются гемипарез или гемиплегия с одной или с обеих сторон, пирамидные знаки, повышение сухожильных рефлексов, клонусы стоп и коленных чашек, экстрапирамидные гипертонии, гипотонии и дистонии, локализованные насильственные движения в виде тремора или атетоидных судорог. Больной не может ни ходить, ни стоять, ни сидеть. В постели он нередко принимает положение человека, страдающего менингитом, или же постоянно лежит на спине. Слух, обоняние и вкус часто понижены. Зрение ухудшается рано и довольно быстро наступает слепота. Нарушение психики — один из самых частых и важных симптомов гидроцефалии: констатируется более или менее значительная отсталость в развитии.

Некоторые больные страдают эпилептическими припадками. Глубоких расстройств чувствительности обычно не находят. Понижение болевой чувствительности на одной половине тела — частое явление. Нередко имеются вегетативные и обменные расстройства: цианоз, похолодание конечностей, нарушение потоотделения и терморегуляции, избыточная упитанность или заметное похудание, редко — патологически усиленный аппетит, повышенная жажда, иногда синдром адипозо-генитальной дистрофии или преждевременное половое созревание. Все эти явления связаны с участием в процессе III желудочка и поражением диэнцефальных центров. Субъективно больные водянкой головного мозга могут не испытывать никаких страданий, обнаруживая иногда поразительное благодушие и эйфорию. Реже бывают сильные головные боли, сопровождающиеся рвотой.

Чем больше объем черепа, тем, очевидно, больше гидроцефалия, но судить только по величине головы о степени поражения головного мозга нельзя, так как встречаются тяжелые случаи головной водянки с умеренно выраженным увеличением черепа и даже с небольшим микроцефалитическим черепом.

Цереброспинальная жидкость большей частью не изменена. Вытекает она под повышенным давлением. Реже встречаются случаи головной водянки, при которых имеются положительные белковые реакции при нормальном цитозе.

Течение болезни может быть крайне различным. Некоторые случаи оканчиваются клиническим выздоровлением: симптомы не нарастают, дальнейшее развитие ребенка происходит нормально. Но нередко встречаются случаи головной водянки, ведущие к смерти ребенка уже в момент родов или вскоре после

рождения. В части случаев наблюдается прогрессирующее течение болезни на протяжении многих месяцев или даже лет: нарастают симптомы повышения внутричерепного давления, двигательные и психические расстройства: ребенок слепнет, глохнет, постепенно становится слабоумным, руки и ноги его парализуются. Наконец, в некоторых случаях наблюдается интермиттирующее течение с периодическими обострениями и улучшениями при общем постепенном ухудшении состояния ребенка.

Д и а г н о з. Базируется на наличии у ребенка прогрессирующего страдания головного мозга, сопровождающегося увеличением черепа, умственной и физической отсталостью.

Может представить большие затруднения дифференциальная диагностика приобретенной хронической головной водянки и опухоли головного мозга, ввиду того что опухоль мозга нередко вызывает вторичную гидроцефалию. При постановке дифференциального диагноза необходимо руководствоваться следующими данными: приобретенная гидроцефалия часто является обострением врожденной водянки и, следовательно, в анамнезе можно найти указание на те или иные ее проявления; очаговые симптомы при гидроцефалии долго остаются слабовыраженными; понижение зрения при головной водянке происходит быстрее, чем при опухоли, — иногда еще до наступления застойных сосков; в раннем детском возрасте опухоли головного мозга встречаются редко; наоборот, у взрослых и даже у детей во второй половине детства церебральные опухоли наблюдаются гораздо чаще, чем головная водянка. Важным подспорьем в диагностике является кранио- и пневмоэнцефалография.

Л е ч е н и е. В каждом случае водянки головного мозга больной должен быть тщательно обследован в отношении сифилиса и токсоплазмоза. При доказанном сифилисе необходимо систематическое и упорное применение противосифилитических средств. Если сифилис не доказан, также проводят лечение ртутными и йодистыми препаратами. При обнаружении токсоплазмоза назначают специфическое лечение. Медикаментозное противовоспалительное лечение сочетают с люмбальными или цистернальными пункциями, которые делаются нечасто — раз в 3–6 нед. При наличии явлений гипертензионного синдрома назначают дегидратирующую терапию, как при опухоли мозга. В некоторых случаях должна быть использована и рентгенотерапия (воздействие на сосудистое сплетение).

Для хирургического лечения гидроцефалии предложено много операций: 1) введение в субарахноидальное пространство кожной вены, чтобы усилить отток ликвора (в случаях hydrocephalus aresorptivus); 2) прокол мозолистого тела (операция Антона—Браманна), чтобы открыть ликвору путь из желудочков мозга в субарахноидальное пространство (при hydrocephalus obstructivus); 3) u r e t h e r o d u r a - a n a s t o m o s i s, т.е. анастомоз дурального мешка спинного мозга с мочеточником (операция Гейле) при hydrocephalus communicans с целью создать постоянный отток избыточного ликвора в мочевой пузырь; 4) иссечение p l e x u s c h o r i o i d e u s (операция Денди) и др.

Чаще других операций производится прокол мозолистого тела и наложение уретеродураанастомоза, имеющие совершенно различные показания.

Выбор операции зависит от характера головной водянки. Прежде чем остановиться на определенном способе хирургического вмешательства, врач обязан выяснить, имеет ли он дело с сообщающейся или закрытой формой гидроцефалии. С этой целью в желудочки мозга вводят синьку и проверяют затем, прошла ли она в субарахноидальное пространство спинного мозга, т.е. окрашена ли жидкость, добытая люмбальной пункцией. К радикальной операции можно приступать только тогда, когда есть уверенность, что острые явления водянки уже миновали и заболевание перешло в хроническую стадию.

Терапевтический эффект операции очень сомнителен и нестоек. Способ Гейле связан с большими техническими трудностями. Введение в субарахноидальное пространство кожной вены не дает сколько-нибудь надежных результатов. Операция Денди почти всегда дает смертельный исход. Положение существенно изменилось к лучшему лишь в последние годы после внедрения в клиническую практику операции вентрикулоаурикулостомии по Пуденцу (создание с помощью особого шунта анастамоза между боковым желудочком и правым предсердием).

Глава XII

ТРАВМЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Травматические повреждения головного мозга делят, как и все другие травмы, на закрытые, при которых целость кожных покровов не нарушена, и открытые, сопровождающиеся нарушением целости кожных покровов. Те и другие могут сопровождаться переломом костей черепа или же он отсутствует. В первом случае говорят о прямых (непосредственных) поражениях головного мозга, во втором — о непрямых повреждениях. Травмы головного мозга принято делить на проникающие, при которых нарушена целость твердой мозговой оболочки, и непроникающие, при которых целость твердой мозговой оболочки сохранена, ввиду исключительной важности этого факта для судьбы больного, поскольку именно разрыв твердой мозговой оболочки открывает инфекции путь в центральную нервную систему. На практике к закрытым травмам головного мозга часто относят все повреждения его, при которых не нарушена целость костей черепа.

Головной мозг хорошо защищен от воздействия на него механических травм. Кости черепа крепки и эластичны. Твердая мозговая оболочка, состоящая из плотной соединительной ткани, окутывая головной мозг со всех сторон и отдавая от себя отростки, делящие полость черепа на отдельные камеры, также защищает мозг от повреждения. Особенно велико в этом отношении значение цереброспинальной жидкости, выполняющей желудочки, цистерны и субарахноидальное пространство головного мозга. Скопления этой жидкости играют роль буфера при сотрясениях мозга. Однако, несмотря на это, травматические повреждения головного мозга встречаются довольно часто и в мирное время. В период войн черепно-мозговые ранения составляют значительную часть всех

ранений. Голова поражается чаще, чем другие части тела, которые, особенно в условиях позиционной войны, при нахождении бойца в окопах значительно меньше подвергаются ранениям. Огнестрельные ранения черепа и головного мозга относятся к наиболее тяжелым повреждениям военного времени. Старые врачи говорили: Nullus capitis vulnus leviter contemni debet — «ни одно ранение головы не должно считаться легким». Около 20% всех смертей на поле сражения вызваны ранением головы.

Среди травматических повреждений головного мозга мирного времени первое место занимает транспортная травма, второе — бытовая травма, третье — промышленная травма. Закрытые повреждения черепа встречаются значительно чаще открытых. В крупных городах нашей страны они наблюдаются примерно у 25% всех госпитализированных больных с травмами.

ЗАКРЫТЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

К этой группе относят сотрясение мозга, ушиб головного мозга и травматическое кровоизлияние в мозг (острое сдавление головного мозга). Такое деление закрытых повреждений головного мозга было предложено 200 лет назад французским анатомом и хирургом Пти (1760). Оно сохранилось до сих пор ввиду отсутствия лучшей классификации. В годы Великой Отечественной войны Л.И. Смирновым было разработано учение о травматической болезни головного мозга. Он предлагал рассматривать все виды закрытых травматических повреждений головного мозга как единую нозологическую форму, поскольку все они имеют общую этиологию и одинаковый патогенез, различая только легкую и тяжелую формы травматической болезни. Травма головного мозга — начало сложного и длительного процесса, отдельные фазы которого развертываются во времени с определенной последовательностью.

Нельзя, однако, не признать, что практически чрезвычайно важно в каждом случае травматической болезни головного мозга уточнить, идет ли речь только о сотрясении головного мозга или о другом клинико-анатомическом варианте закрытой травмы, так как это определяет тактику врача и методы лечения. Придерживаться классификации Пти поэтому до сих пор совершенно необходимо, хотя патогенез закрытой травмы в настоящее время изучен несравненно глубже и мы узнали в этой области много нового, важного, чего не могли знать не только хирурги XVIII века, но и невропатологи и нейрохирурги первой половины XX столетия.

На долю сотрясения головного мозга приходится 73% всех случаев закрытой травмы головного мозга; ушибы головного мозга составляют 25%, острое сдавление — 2% всех закрытых травм.

Сотрясение мозга (commotio cerebri). Вызывает нарушение функции головного мозга без грубых деструктивных изменений самого вещества его. Причиной сотрясения мозга является сильный удар по голове каким-нибудь травмирующим орудием или удар головой о какой-либо предмет, или общее сотрясение всего тела при падении.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. В тяжелых случаях сотрясения головного мозга, оканчивающихся летально, находят венозный застой, гиперемию мягкой мозговой оболочки, отечность мозгового вещества и рассеянные мелкие кровоизлияния.

П а т о г е н е з. Основное значение имеют механические факторы. В экспериментах на обезьянах и на искусственных моделях мозга демонстративно выявлена роль сил ускорения и замедления, действующих на мозг, величина которых зависит от того, была ли голова в момент травмы фиксирована или находилась в движении. Вторым важным моментом в патогенезе коммоции служит повышение внутричерепного давления, возникающее вслед за ударом. Этот подъем ликворного давления превышает величину систолического давления крови и ведет поэтому к преходящей ишемии мозга. Указанные факторы приводят к сложным и недостаточно ясным изменениям коллоидного состояния клеток мозга и нарушениям метаболизма. Эти биофизические и биохимические нарушения обычно преходящи, хотя некоторые клетки могут повреждаться необратимо. Чаще подобные повреждения локализуются в больших клетках ретикулярной формации и латеральном вестибулярном ядре и заключаются в явлениях хроматолиза. Допускается также возможная роль в патогенезе сотрясения мозга обратимого блока нервных синапсов ретикулярной формации, обусловленного избыточной импульсацией в момент травмы. На это в определенной степени указывает повышение уровня ацетилхолина в спинномозговой жидкости сразу после травмы.

Что касается патогенеза посткоммоционного синдрома, то наряду с органическими моментами в его развитии очень большую роль играют психоневротические механизмы. В пользу такой точки зрения прежде всего свидетельствует отсутствие у большинства подобных больных какой-либо объективной симптоматики. Косвенным подтверждением невротической основы большинства случаев посткоммоционного синдрома служит отсутствие при обследовании больших контингентов больных закономерных корреляций между тяжестью сотрясения мозга и частотой отдаленных осложнений. Вместе с тем следует иметь в виду, что ушиб головы неизбежно сопровождается тем или иным травмирующим воздействием на шейные позвонки и лабиринт. Трудно объективизируемые симптомы дисфункции этих образований могут играть существенную роль в формировании посткоммоционного симптомокомплекса.

К л и н и к а. Основным признаком сотрясения головного мозга является изменение сознания тотчас после травмы, причем в 90% наступает полная утрата, а в 10% — оглушенность сознания. Нарушение сознания нередко сопровождается рвотой. В более тяжелых случаях наблюдаются судороги, угнетение сухожильных рефлексов, зрачковые расстройства, недержание мочи. Симптомов органического поражения головного мозга — параличей, перезов, патологических рефлексов, стойких расстройств чувствительности, афатических расстройств и других явлений выпадения — при коммоциях не находят. Нередко обнаруживаются легкие менингеальные явления: умеренная ригидность мышц затылка, симптом Кернига. Часто наблюдается поверхностное дыхание, незначительное замедление пульса.

Различают легкую, среднюю и тяжелую формы сотрясения головного мозга. О тяжести процесса судят главным образом по длительности нарушения сознания. При легкой форме сознание теряется только на несколько (до 30) минут, рвоты может и не быть. Больной быстро приходит в себя. Он жалуется на поташнивание, слабость, головокружение, но и эти ощущения держатся недолго. При средней форме сотрясения мозга потеря сознания длится несколько часов, пульс замедлен, дыхание поверхностное, частое, лицо бледное, рефлексы угнетены, бывает рвота. Придя в себя, больной обнаруживает ретроградную амнезию, обычно из памяти выпадает отрезок времени, непосредственно предшествовавший травме. При тяжелой форме больной долго находится в коматозном состоянии: зрачки его расширены и не реагируют на свет, дыхание поверхностное, пульс слабый, рефлексы утрачены; отмечается недержание мочи. Придя в сознание, больной обнаруживает ретроградную амнезию в отношении значительного периода времени. Следует подчеркнуть, что даже очень длительные нарушения сознания могут проходить, не оставляя никаких психических изменений. Важным признаком глубокого нарушения сознания является отсутствие глоточного рефлекса.

Легкие формы сотрясения головного мозга заканчиваются полным выздоровлением. В тяжелых случаях больной может умереть, не выходя из коматозного состояния.

Очень часто сотрясение головного мозга оставляет после себя симптомокомплекс, известный под названием коммоционного невроза. Лица, перенесшие коммоцию, жалуются на головную боль, головокружение, шум в ушах, большую слабость, повышенную утомляемость, раздражительность, слезливость, неприятные ощущения в области сердца, тахикардию, повышенную потливость, зябкость, приливы крови к лицу и многие явления, связанные с неустойчивостью вегетативной нервной системы и патологической истощаемостью нервных центров. Интенсивность и стойкость симптомов коммоционного невроза зависят от ряда условий: индивидуальных особенностей организации центральной нервной системы потерпевшего, состояния вегетативной нервной системы до сотрясения и пр. Симптомы коммоционного невроза исчезают через 3–12 мес. Нередко в случаях сотрясения головного мозга большой и средней тяжести с течением времени у больных обнаруживаются органические неврологические симптомы, изменение личности и характера, снижение умственной и физической работоспособности, стойкие вегетативные, в частности вестибулярные, нарушения. Иногда развивается травматическая эпилепсия. Пневмоэнцефалография выявляет в таких случаях сообщающуюся гидроцефалию, слипчивый или кистозно-слипчивый арахноидит. Все указанные данные свидетельствуют о том, что у этих больных травматическая болезнь головного мозга, начавшаяся как сотрясение головного мозга, как динамическая форма, свободная от грубых структурных изменений, привела в дальнейшем к стойким органическим нарушениям в веществе головного мозга и его оболочках.

Д и а г н о з. Сотрясение мозга диагностируется на основании следующих данных: 1) больной перенес более или менее тяжелую травму головы; 2) непосредственно вслед за травмой развились общемозговые симптомы — бессозна-

тельное состояние, рвота, в тяжелых случаях — судороги; 3) по возвращении сознания больной жалуется на головную боль, слабость, у него часто обнаруживается ретроградная амнезия; 4) симптомы органического очагового заболевания головного мозга в остром периоде отсутствуют.

Непременным условием для диагноза сотрясения мозга является изменение (большей частью утрата) сознания.

От ушиба и размозжения мозга commotio cerebri отличается отсутствием в остром периоде неврологических явлений выпадения (так называемых органических симптомов), отсутствием повышения температуры и крови в цереброспинальной жидкости.

Л е ч е н и е. Строгий постельный режим в течение 10–14 дней при общем сроке нетрудоспособности около одного месяца (Боголепов Н.К. и Арбатская В.С., 1973). Однако в западной литературе существует и другая точка зрения, согласно которой постельный режим и больничное наблюдение за больным необходимы только в течение 1–2 дней, а затем в случае хорошего самочувствия — амбулаторное наблюдение. Выбор такой тактики определяется тем, что именно в первые сутки после травмы (даже легкой) могут возникнуть осложнения, требующие срочной помощи (острое внутричерепное кровотечение). В последующие же дни обычно наблюдаются более медленно развивающиеся компрессии мозга (хроническая субдуральная гематома), не диктующие неотложного вмешательства. Сторонники ранней активизации больных указывают, что нет достаточно четких данных, свидетельствующих об учащении случаев посткоммоционных головных болей от сокращения сроков постельного режима. В то же время длительное пребывание в постели пациентов, чувствующих себя порой совершенно здоровыми, способствует развитию у них необоснованных опасений о тяжести болезни и формированию невротического состояния. Уместно напомнить, что эксперименты с клиностатической гиподинамией, проведенные на здоровых добровольцах, показали, что после четырехнедельного пребывания в постели у всех испытуемых наблюдались развитие астеноневротического синдрома, диффузное исхудание мышц, вестибулярные нарушения (Крупина Т.Н. и Тизул Л.Я., 1968).

Отвлекаясь от крайностей в суждениях о сроках постельного режима при сотрясении мозга, следует принять прежде всего за правило необходимость сугубо индивидуального подхода к каждому больному, перенесшему закрытую травму черепа. В тех случаях, где ни субъективное состояние больного, ни данные объективного обследования не обнаруживают после минования острого периода никаких отклонений, вполне оправдана быстрая активизация. Напротив, в случае сохранения головных болей, головокружений, тошноты, светобоязни и т.п. возникает очевидная необходимость продления постельного режима до исчезновения этих явлений. В равной мере, большая осторожность требуется у пожилых людей, хотя в то же время нельзя не отметить особую ранимость таких пациентов в отношении клиностатической гиподинамии. Иными словами, подобно тому как при ишемических церебральных кризах имеется тенденция к отходу от традиционной схемы, рассматривавшей первооснову лечения в максимально длительном постельном режиме, так и при сотрясении мозга выбор

адекватной лечебной тактики должен базироваться на результатах тщательного обследования больного.

В легких случаях сотрясения мозга специальной медикаментозной терапии не требуется. При необходимости назначаются аналгетики и седативные средства. При значительных головных болях — ограничение приема жидкостей (до 1 л в сутки), внутривенное вливание 40% раствора глюкозы, диуретики.

Тяжелые формы сотрясения мозга, приводящие к развитию длительного коматозного и шокового состояния, требуют применения всего арсенала реанимационной помощи.

В относительно редких случаях травма черепа осложняется выраженной ликворной гипотензией (синдром Лериша), диагностируемой при помощи люмбальной пункции. У таких больных необходимы повторные подкожные введения больших количеств жидкости, внутривенное вливание дистиллированной воды.

В лечении посткоммоционного невроза ведущее место принадлежит психотерапии, транквилизаторам, физиотерапевтическим и бальнеологическим процедурам. Показано курортное лечение. В случаях же, где головная боль является следствием энцефалопатического синдрома (наличие краниографических указаний на внутричерепную гипертензию, органические неврологические знаки), кроме того, необходимы повторные курсы дегидратации и биостимуляторов.

Размозжение (ушиб) мозга (contusio cerebri) представляет вторую форму закрытого непрямого травматического повреждения головного мозга.

Патологическая анатомия. Кроме изменений, свойственных коммоции, при этом развивается острый некроз большего или меньшего участка головного мозга под влиянием его ушиба о стенку черепа. Размозжение мозга происходит или в области воздействия травмирующего агента на череп, или в участке, расположенном напротив, — от «противоудара» смещенного мозга о внутреннюю стенку черепа. Ушиб может, конечно, вызвать повреждение сосудов мозга и травматический асептический менингит.

Клиника. Размозжение, или ушиб, мозга дает более сложную клиническую картину, чем простое сотрясение, так как при этой форме наряду с общемозговыми явлениями, свойственными коммоции, имеются и очаговые симптомы, зависящие от травматического повреждения определенного участка паренхимы мозга.

Вслед за травмой головы наступает бессознательное состояние, появляются рвота, иногда судороги. Уже в это время у больного могут быть обнаружены очаговые симптомы, которые более ясно выступают позже, когда больной приходит в себя. Понятно, что очаговые симптомы могут быть очень разнообразными в зависимости от локализации травматического поражения.

Исход ушиба мозга зависит от размеров и интенсивности повреждения мозгового вещества, а также от тяжести сотрясения. Предсказание хуже, чем при простой коммоции, так как всегда надо думать о возможных дефектах в связи с выпадением функций разрушенного участка.

Л е ч е н и е. В острой стадии проводится такое же лечение, как и при сотрясении мозга. Параличи и парезы лечат по общим правилам терапии церебральных двигательных и чувствительных расстройств.

Т р а в м а т и ч е с к и е к р о в о и з л и я н и я. Закрытое травматическое повреждение головного мозга вызывает в некоторых случаях значительное кровоизлияние в вещество головного мозга или в его оболочки. В зависимости от локализации геморрагии различают кровоизлияние в вещество мозга, субарахноидальное, субдуральное и эпидуральное кровоизлияния. Кровоизлияние может возникнуть непосредственно в момент травмы или же по истечении некоторого времени после нее в виде поздней посттравматической геморрагии.

Т р а в м а т и ч е с к а я а п о п л е к с и я м о з г а. Более или менее значительные кровоизлияния в вещество мозга происходят при всяком ушибе его, а точечные кровоизлияния — нередкое явление даже при коммоциях. Массивные кровоизлияния в мозг, дающие основание для диагноза apoplexia cerebri traumatica, встречаются нечасто. Многие авторы считают, что церебральные геморрагии развиваются при закрытых травмах только у лиц, страдающих атеросклерозом или какими-нибудь другими болезнями, изменяющими сосудистую стенку. У молодых людей, не болевших сифилисом, травматические апоплексии наблюдаются редко.

Позднее посттравматическое кровоизлияние является результатом двухмоментного разрыва сосуда. Во время травмы происходит надрыв внутренней и средней оболочек, но сосуд продолжает функционировать. Позже, когда больной начинает переходить к обычным условиям жизни, случайное физическое напряжение или какой-нибудь другой момент, вызывающий повышение кровяного давления, может привести к полному разрыву сосуда. Поздняя посттравматическая геморрагия может произойти через много дней и даже через недели после травмы. Отсюда следует, что если у субъекта, перенесшего травму головы, через некоторое время развивается инсультообразное состояние, нужно подозревать позднюю посттравматическую геморрагию.

Кровоизлияние в вещество головного мозга дает клиническую картину, напоминающую contusio cerebri: общемозговые явления сочетаются с очаговыми симптомами, которые варьируют в зависимости от локализации геморрагии. В одних случаях имеется симптомокомплекс капсулярной гемиплегии, в других — синдром лучистого венца, в третьих — паркинсонизм и т.д.

К р о в о и з л и я н и е и з a. m e n i n g e a e m e d i a e. Оно вызывает картину острого сдавления головного мозга — compressio cerebri. Кровоизлияние в большинстве случаев носит характер типичной эпидуральной гематомы. Локализация ее может быть различной в зависимости от того, пострадали ли передняя ветвь, задняя ветвь или ствол a. meningeae mediae. В соответствии с этим различают лобно-височную, теменно-затылочную и височно-теменную локализацию эпидуральных гематом. Последняя локализация гематомы, связанная с поражением ствола a. meningeae mediae, встречается в большинстве случаев (около 75%).

К л и н и к а. У человека, перенесшего травму черепа, после периода сравнительно хорошего состояния, длящегося несколько часов и даже дней, остро

или подостро развивается синдром повышенного внутричерепного давления: интенсивная головная боль, рвота, головокружение, покраснение лица, возбуждениие, бред, замедление пульса до 40 в минуту, застойные соски зрительных нервов. Гипертензионный симптомокомплекс сочетается с постепенно нарастающей моно- или гемиплегией, расстройствами чувствительности и другими неврологическими явлениями выпадения. Цереброспинальная жидкость обычно бесцветна, реже в ней находят кровь. В дальнейшем наступают сонливость, потеря сознания, чейн-стоксово дыхание, судороги, непроизвольные мочеотделение и дефекация. Если раненый сосуд своевременно не перевязать, а кровяные сгустки не удалить из полости черепа, неизбежен смертельный исход.

В отношении дифференциального диагноза с коммоцией и контузией головного мозга особенно важно помнить, что при этих формах сознание теряется внезапно, тотчас после травмы. Помрачение сознания, развивающееся постепенно, через более или менее значительное время после травмы, или повторная потеря сознания после светлого промежутка говорят о сдавлении мозга, чаще всего эпидуральной гематомой. Дифференциальная диагностика эпидуральной гематомы может оказаться чрезвычайно трудной. Ввиду исключительной важности его в соответствующих случаях накладывают поисковые фрезовые отверстия на череп и обследуют эпидуральное пространство зондом.

Л е ч е н и е. Срочная трепанация черепа. Перевязка поврежденной ветви a. meningeae mediae. Освобождение полости черепа от сгустков крови. При кровоизлияниях в вещество мозга больного в остром периоде лечат как страдающего обычной церебральной геморрагией, а в дальнейшем проводят такую же терапию, как при размозжении мозга.

С у б д у р а л ь н ы е к р о в о и з л и я н и я. Возникают в результате надрыва или полного отрыва стенки мозговых вен в месте впадения их в синусы твердой мозговой оболочки, чаще всего у продольного синуса, кнаружи от паутинной оболочки. Располагаясь между листками твердой и паутинной оболочек, гематома принимает пластинчатую форму, покрывая в виде мантии значительную часть выпуклой поверхности полушария. Такая локализация кровоизлияния встречается в большинстве случаев, но гематома может располагаться и на основании мозга, и в мозжечке, и в мозговом стволе. Субдуральное кровоизлияние небольшого размера может бесследно рассосаться. Более значительные кровоизлияния организуются, превращаясь с течением времени в мешотчатую гематому или гигрому, т.е. полость с толстыми стенками из плотной фиброзной соединительной ткани и жидким мутным содержимым.

Субдуральное кровоизлияние может иметь острое и хроническое течение. Острые гематомы развиваются, как правило, после тяжелого ушиба головы. После такой травмы больной обычно долго не приходит в себя. Через несколько дней после травмы состояние его еще более ухудшается, выступают симптомы острого сдавления головного мозга, вызванного субдуральным кровоизлиянием.

При хронической субдуральной гематоме светлый промежуток между травмой и клиническими проявлениями кровоизлияния может тянуться 20–30 дней, месяцы и даже многие годы. Нередко больные к этому времени совершенно

забывают о бывшей (часто нетяжелой) травме. Хроническая гематома сказывается общемозговыми и очаговыми симптомами, как и всякая другая опухоль (или киста) головного мозга. Больные страдают мучительными приступообразными головными болями, сопровождающимися рвотой, головокружением, шумом в голове, расстройством сна, эпилептическими припадками, пароксизмами психомоторного возбуждения, эйфорией с богатой речевой продукцией, у них обнаруживаются изменения характера, снижение интеллекта, ослабление памяти и критики, поведение их временами неадекватно. Местные проявления могут быть разнообразными, так как они зависят от локализации гематомы, но в огромном большинстве случаев у больного обнаруживаются менингеальные симптомы, церебральный гемипарез, двусторонние пирамидные знаки, нередко элементы моторной и сенсорной афазии (при левосторонней локализации процесса).

Часто выявляется паралич глазодвигательного нерва. Особенно характерными считаются расширение зрачка и птоз на стороне гематомы. В половине всех случаев обнаруживаются застойные соски зрительных нервов. Цереброспинальная жидкость может оказаться нормальной, иногда ксантохромной, в ней можно обнаружить небольшие воспалительные изменения или белково-клеточную диссоциацию.

Дифференциальный диагноз приходится проводить с эпидуральной гематомой, внутримозговым кровотечением (травматический инсульт), субарахноидальной геморрагией и опухолью головного мозга (см. соответствующие главы).

Хронические субдуральные гематомы подлежат оперативному лечению, как и опухоли головного мозга. В большинстве случаев больных направляют к нейрохирургам именно с последним диагнозом.

Трещины основания черепа. Они возникают у людей с неизмененными костями только под влиянием травм большой силы, обычно сопровождаются сотрясением и ушибом мозга.

Клиника. Характерными признаками трещины основания черепа являются поражение черепно-мозговых нервов, кровотечение из носа, рта и ушей, выделение цереброспинальной жидкости.

Чаще всего страдает лицевой нерв, затем идут слуховой, отводящий и глазодвигательный нервы. Много реже участвуют в процессе зрительный и обонятельный нервы. Преимущественное поражение VII, VIII, VI и III нервов объясняется тем, что трещина основания черепа в большинстве случаев располагается в задней черепной ямке, идя от foramen occipitale magnum к porus acusticus internus.

Анатомически при этом наблюдаются кровоизлияние в нервы, сотрясение, ушиб, отек и сдавление нервных стволов. Возможно также вовлечение черепно-мозговых нервов в реактивное воспаление мягкой мозговой оболочки в области трещины (асептический травматический арахноидит или менингит). Кровотечение из носа, рта и ушей объясняется надрывом слизистых оболочек. Следует, однако, иметь в виду, что носовые кровотечения сами по себе еще не указывают на нарушение целости костей черепа, так как они часто возникают даже

под влиянием легких ушибов головы, не сопровождающихся никакой травмой мозга. Значительное кровотечение из ушей и рта имеет большое значение для распознавания трещины основания черепа, хотя оно может также наблюдаться и при травмах черепа другого характера. Достоверным признаком трещины основания черепа является истечение цереброспинальной жидкости из носа, рта и уха. Явление это наблюдается нечасто. Рентгенография сравнительно мало помогает диагностике трещины основания, так как ее часто не удается обнаружить на рентгенограмме. Учитывая данное обстоятельство, а также и то, что больной с травмой мозга нуждается прежде всего в покое, не следует при подозрении на трещину основания подвергать пострадавшего срочному рентгенографированию, особенно производить многократные снимки.

Исход травмы головного мозга, сопровождающейся трещиной основания черепа, зависит от тяжести общемозговых и очаговых симптомов, а также от того, будет ли процесс протекать асептично или осложнится инфекцией. В этом отношении особенно опасны трещины, проходящие через стенки придаточных полостей носа или уха, при которых нередко наблюдается осложнение гнойным менингитом или абсцессом.

Л е ч е н и е. Консервативное. Сульфаниламиды, антибиотики для профилактики гнойного осложнения. Манипуляций в носу или ухе (тампонирование, промывание и пр.) следует всячески избегать. Общий режим, воздействие на отек мозга, как при коммоциях.

ОТКРЫТЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Открытые повреждения черепа с нарушением целости его костей и твердой мозговой оболочки обычно сопровождаются непосредственным повреждением мозгового вещества инородными телами (пули, осколки снарядов, холодное оружие, отломки костей и т.п.).

Проникающие ранения мозга могут быть крайне различными по тяжести в зависимости от размеров и локализации вызванных ими разрушений, но они всегда представляют огромную опасность для больного уже потому, что открывают инфекции путь в субарахноидальное пространство.

В полость черепа вместе с травмирующим предметом попадают отломки кости, мелкие частицы кожи головы, волос, головного убора и других предметов, загрязненных микробами. Все эти инородные тела могут располагаться в самом веществе головного мозга на различной глубине. Именно вокруг них нередко формируются мозговые абсцессы. Лечение открытых повреждений головного мозга — компетенция нейрохирургов или травматологов, закрытые травмы — невропатологов.

К л и н и к а и т е ч е н и е. Прямые травматические повреждения головного мозга сопровождаются общемозговыми и очаговыми симптомами. В остром периоде часто констатируются бессознательное состояние, рвота, угнетение рефлексов, брадикардия, нистагм, симптомы Кернига и Брудзинского, ригидность мышц затылка, изменения со стороны зрачков, патологические рефлексы. Очаговые симптомы крайне варьируют в зависимости от локализации по-

вреждения вещества мозга. Многие неврологические симптомы проходят с восстановлением сознания. Следует отметить, что даже очень тяжелые открытые повреждения головного мозга иногда не сопровождаются ни расстройством сознания, ни значительными менингеальными явлениями, что объясняется, по-видимому, декомпрессией. При закрытых повреждениях одним из основных патогенных факторов, ухудшающих общее состояние больного, является повышение внутричерепного давления.

К особенностям черепно-мозговых ранений военного времени относится постоянное наличие инфекции в ране и частое осложнение их энцефалитами и абсцессами мозга. Пули и осколки могут вследствие тяжести смещаться, иногда на весьма значительное расстояние. Эта миграция может быть прослежена рентгенологически. Она продолжается до тех пор, пока пуля не упрется в кость или твердую мозговую оболочку. Смещению металлических инородных тел отчасти препятствует также соединительнотканная капсула, которой они окружаются после некоторого времени пребывания в мозге.

П р о г н о з. При огнестрельных ранениях головного мозга тяжелый.

Современные методы лечения открытых повреждений головного мозга (в частности, огнестрельных), рациональная организация военно-санитарного дела значительно снизили процент смертности и тяжелых осложнений. Однако и по настоящее время полное выздоровление наблюдается только в исключительно редких случаях. Обычно у оставшихся в живых имеются значительные явления выпадения: параличи и парезы (чаще по гемитипу), гипестезии, нарушения функции черепно-мозговых нервов, гемианопсии, афатические явления, долго держатся головные боли, головокружение, расстройства памяти, нарушения функции сна, явления физической и психической слабости, повышенной эмотивности, раздражительности.

Л е ч е н и е. Первая помощь больному с открытым повреждением головного мозга включает остановку кровотечения, защиту раны от загрязнения и инфекции, улучшение общего состояния раненого, введение противостолбнячной сыворотки. На первом пункте медицинской помощи, куда обратился больной, ему накладывают асептическую повязку. Исследовать рану черепа пальцем, зондировать, тампонировать ее, удалять отломки, инородные тела и т.д. строго запрещается.

Очень важен вопрос о транспортировке таких больных. Наиболее простым и безопасным является носилочный транспорт, а при дальних расстояниях — авиатранспорт на небольшой высоте (не более 2000 м). Удобен также водный транспорт. Перевозить больного следует в лежачем положении. При слепом огнестрельном ранении черепа пострадавшего обязательно надо положить раной вниз (чтобы перемещение пули или осколка происходило по направлению к месту травмы) — это облегчает удаление инородного тела во время операции. Желательна прочная фиксация головы крамеровскими шинами или гипсовыми лонгетами. В ближайшем стационаре, приспособленном для оказания хирургической помощи, производится первичная хирургическая обработка раны.

Первичная хирургическая обработка открытой черепно-мозговой травмы включает иссечение краев кожной и костной ран, удаление отломков костей

и поверхностно лежащих инородных тел, обнаруживаемых при осмотре глазом, при ощупывании мандреном или с помощью рентгеновского аппарата, удаление размозженной мозговой ткани, расширение и выравнивание краев костного дефекта, приподнимание отломков кости, вдавленных в полость черепа, но сохранивших связь с мягкими тканями, тщательный гемостаз, дезинфекцию раны. У больных, поступивших под наблюдение хирурга в течение первых 12 ч после травмы, в условиях мирного времени операция заканчивается наложением первичного глухого шва.

В условиях работы войскового района первичный шов, как правило, не накладывают, так как раны военного времени считаются всегда инфицированными. Обработка открытых черепно-мозговых травм тем радикальнее, чем раньше она осуществляется. Чем лучше была произведена первичная обработка, чем раньше она сделана, тем меньше опасность последующих инфекционных осложнений — гнойных менингитов, энцефалитов, абсцессов.

При слепых ранениях черепа удаление инородного тела производится только в том случае, если оно лежит поверхностно. Вскрытие твердой мозговой оболочки или расширение существующего разрыва ее для осмотра поверхности мозга при открытых повреждениях черепа не допускается. При шоковом состоянии больного первичная хирургическая обработка раны противопоказана.

Для профилактики инфекционных осложнений широко пользуются антибиотиками и сульфаниламидами. В целях предупреждения отека мозга назначают внутривенные вливания гипертонических растворов, мочегонные. После первичной хирургической обработки раны больной должен оставаться в стационаре 12–15 дней. Только после этого срока он может быть эвакуирован в тыловой эвакогоспиталь или специальное нейрохирургическое учреждение.

Медикаментозное и физиотерапевтическое лечение последствий открытых повреждений головного мозга проводится так же, как и лечение последствий закрытых травм. Необходимо более настойчиво проводить дезинфицирующее лечение, поскольку головной мозг при прямых травмах часто инфицирован.

Глава XIII
ЭЛЕКТРОТРАВМЫ

Поражения электрическим током встречаются и в мирной, и в боевой обстановке от действия как технического, так и атмосферного (молния) электричества. Тяжесть поражения зависит прежде всего от силы тока, его напряжения, длительности воздействия, а также состояния организма до травмы. Особенно большое значение имеют степень сопротивляемости кожи электрическому току (индивидуально различная), состояние сердечно-сосудистой и вегетативной нервной систем. Опьянение, утомление, пониженная общая сопротивляемость организма усиливают вредное влияние токов большой силы. Чем большая масса тока проходит через сердце или мозг, тем выше опасность электротравмы.

П а т о л о г и ч е с к а я   а н а т о м и я   и   п а т о г е н е з пока еще изучены недостаточно. Все же можно считать установленным, что токи большой силы, ведущие к смерти пострадавшего, вызывают отек оболочек головного и спинного мозга и самого вещества центральной нервной системы, изменение сосудов и нервной ткани. Больше страдает серое вещество. Под влиянием действия электрического тока на вегетативные аппараты, регулирующие кровообращение в головном и спинном мозге, происходит сужение одних кровеносных сосудов и расширение других, возникают стазы, престазы, точечные, капиллярные, а иногда и большие кровотечения per diapedesin, пропотевание плазмы. Встречаются также разрывы сосудов. В нервных клетках наблюдаются тяжелые дегенеративные изменения, вплоть до полной гибели некоторых из них. Дегенеративные изменения нервных элементов обязаны своим происхождением и непосредственному воздействию тока на ганглиозную клетку, и сосудистому фактору.

Локализуются указанные изменения в различных отделах головного и спинного мозга в виде единичных массивных очагов или рассеянных мелких очажков. Особенно часто поражаются передние и боковые рога спинного мозга, кора головного мозга, область внутренней сумки, центральных узлов полушарий и мозговой ствол.

К л и н и к а. Одним из наиболее частых симптомов электротравматического повреждения нервной системы является потеря сознания, которая может длиться от нескольких минут до многих часов. В остром периоде часто возникают явления шока, отека головного мозга, вестибулярные расстройства, симптомы гипоксии головного мозга. Неврологические расстройства, обнаруживаемые по миновании общемозговых симптомов, крайне различны по своему характеру и степени, что легко объясняется различной глубиной и локализацией гистопатологических изменений и динамических нарушений, вызываемых травмой нервной системы. Описаны случаи гемиплегий, поражения зрительных нервов с ретроградной амнезией, психическими расстройствами, тяжелых спастических параплегий с тазовыми нарушениями. Очень часто наблюдаются эпилептические припадки (общие и частичные). Иногда у больных обнаруживается массивная, но разбросанная, органическая симптоматика, напоминающая клиническую картину нейросифилиса или рассеянного склероза, с эпилептическими припадками и психическими изменениями, расцениваемая авторами как выражение электротравматической энцефаломиелопатии. Особенно часто электротравма вызывает сдвиги в состоянии вегетативной нервной системы и невротические расстройства, полностью напоминающие коммоционный невроз, развивающийся после механической травмы головного мозга. В подобных случаях, по-видимому, электротравма вызывает только обратимые динамические нарушения или легкие гистопатологические изменения нервной системы. Надо иметь в виду, что электротравма, подобно всякой другой травме, способна обусловливать и нередко вызывает также психогенные синдромы, полностью воспроизводящие картину истеротравматических расстройств.

Все симптомы поражения нервной системы в большинстве случаев возникают тотчас после травмы, но могут развиться и позже, через несколько месяцев

после нее, и даже принять характер хронического прогрессирующего страдания. Типично острое развитие симптомов и последующее их убывание.

П р о г н о з. Тяжелые электротравмы могут вызвать смерть пострадавших сразу после воздействия тока или в ближайшие часы и сутки. Нередко встречаются электротравмы, не оставляющие после себя никаких серьезных последствий. Ставя прогноз, приходится учитывать тяжесть симптомов острого периода, длительность утраты сознания, выраженность шоковых явлений, характер, интенсивность и патогенез очаговых симптомов. Необходимо помнить о возможности позднего выявления неврологических расстройств и брать сомнительные случаи под наблюдение. В случаях средней тяжести могут длительно держаться быстрая утомляемость, снижение памяти.

Л е ч е н и е. В остром периоде — энергичные реанимационные мероприятия. В дальнейшем необходим постельный режим. Лечение неврологических расстройств проводится по общим правилам. Такие методы оживления лиц, получивших электротравму, как закапывание в землю, должны быть категорически отвергнуты как лишенные научной основы.

Глава XIV
ЛУЧЕВАЯ БОЛЕЗНЬ

Э т и о л о г и я. Лучевая болезнь возникает в результате внешнего облучения рентгеновскими и гамма-лучами, альфа-, бета- и другими радиоактивными частицами, внутреннего облучения при вдыхании, проглатывании частиц, а также после проникновения их через кожу.

При внешнем воздействии наибольшее значение имеет гамма-излучение. При общем облучении доза в 600–700 Р считается смертельной, а в 300–450 Р вызывает тяжелую лучевую болезнь. При частичном облучении лучевую болезнь могут вызвать только значительно более высокие дозы. Чувствительность людей к лучевому воздействию неодинакова. Исходы облучения во многом определяются состоянием организма в момент радиационного воздействия, в частности, нервной и эндокринной систем.

Различают острую и хроническую форму лучевой болезни. Острая лучевая болезнь развивается в том случае, если пострадавший подвергся одномоментному массивному облучению, например при работе с радиоактивными веществами, при авариях на атомных реакторах, при терапии большими дозами облучения и особенно вследствие воздействия атомного оружия.

Хроническая лучевая болезнь чаще всего наблюдается в случаях несоблюдения мер защиты при работе с ионизирующими веществами, в результате суммирования часто повторяющихся слабых внешних облучений, а также попадания внутрь организма долгоживущих радиоактивных изотопов. Заболевание, как правило, носит профессиональный характер. Оно может наблюдаться у радиологов, рентгенологов, дозиметристов, дефектоскопистов, у лиц, связанных с производством или обогащением расщепляющихся материалов, у работающих

с ускорительными установками. Возникает лучевая болезнь, к счастью, очень редко ввиду хорошей постановки охраны труда на соответствующих производствах и лабораториях, четкой работы рентгенорадиологической санитарной инспекции, полной герметизации технологических контуров и других мероприятий по профилактике опасных лучевых воздействий.

Д и а г н о з. Астеновегетативный синдром занимает ведущее место в клинической картине тех форм лучевой болезни, диагностика которых представляет особенно большие трудности, а именно легкой формы острой лучевой болезни, средней формы в восстановительном периоде и хронической лучевой болезни в ранних стадиях ее развития. Связан этот синдром, по-видимому, главным образом с поражением диэнцефальной области. Исключить при этом роль других отделов вегетативной нервной системы вряд ли возможно. Отличить астеновегетативный синдром радиационной этиологии от вегетативных нарушений, связанных с другими причинами, часто бывает очень трудно, особенно в начальном периоде болезни и при сравнительно легко протекающих до определенного времени формах. Между тем именно в таких случаях открываются благоприятные возможности для успешного лечения. Уточнение их этиологии имеет жизненно важное значение. При этом надо учитывать стойкость астенических проявлений, их прогрессирующее ухудшение. Характерным является снижение выносливости больных к физическим раздражителям: высокой температуре окружающей среды, шуму, яркому свету, вибрации и т.д. При хронической лучевой болезни часто выявляется повышенная чувствительность к обонятельным и вкусовым раздражениям. Физическая утомляемость нередко преобладает над умственной (обратное тому, что имеется при неврозах). Поражает исключительная мышечная слабость при отсутствии параличей, слабость, напоминающая миастению, но совершенно не похожая на нее ни по локализации, ни по отношению к произвольным движениям, ночному сну и прозерину. Нарушения половой функции, если они имеются, тоже отличаются от таковых при неврозах: страдает не только потенция, но и в первую очередь половое влечение. Обращает на себя внимание адинамия, апатия, часто депрессия.

Надо учитывать наличие у больного неврогенного нарушения функций многих органов с преимущественным вовлечением сердечно-сосудистой системы, лабильность артериального давления с наклонностью к гипотонии, функциональное нарушение желудочной секреции, большие колебания содержания сахара в крови, прогрессирующее похудание. Часто наблюдаются нарушение терморегуляции, разнообразные расстройства сна.

Много ценного для диагноза может дать исследование крови. Часто обнаруживаются лейкопения и тромбоцитопения, палочкоядерный сдвиг, относительный лимфоцитоз, ретикулоцитоз, анемия с увеличением цветового показателя. В сомнительных случаях, когда изменения периферической крови мало выражены или отсутствуют, может помочь диагностике исследование пунктата костного мозга, которое выявляет начальные изменения функции кроветворного аппарата.

Важно установить хронологическую связь между развитием симптомов и воздействием ионизирующей радиации (объективный анамнез, наличие акта об ава-

рии или несчастном случае на производстве). При подозрении на хроническую форму лучевой болезни, связанную с профессией, необходимо доказать имевший место длительный контакт с радиоактивными веществами в дозах, превышающих предельно допустимые. Нужны точные дозиметрические данные и исключение других токсических или иных вредных воздействий. Во всех сомнительных случаях надо немедленно приступать к лечению (пусть превентивному), всячески избегая психотравмирующего воздействия на больного, ятрогении. Следует помнить также о резонансе в коллективе, с которым связан пострадавший.

Астеновегетативный синдром радиационного генеза надо дифференцировать от неврастении, психастении, вегетативной дистонии — конституционально или психогенно обусловленной (см. соответствующие главы).

Глава XV
ЭПИЛЕПСИЯ (EPILEPSIA)

Слово «эпилепсия» происходит от греч. epilambano — схватываю. Болезнь эта проявляется чаще всего приступами судорог, во время которых больной падает, — отсюда русское название «падучая болезнь». Различают три основные формы эпилепсии: 1) общую; 2) частичную, или джексоновскую; 3) частичную постоянную, или кожевниковскую.

Эпилепсия встречается очень часто (среди нервнобольных она составляет 5–6%). На 1000 городского населения приходится в среднем 2–5 больных. Основную массу составляют больные общей эпилепсией.

ГЕНУИННАЯ И СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

Симптоматическая эпилепсия является симптомом органического заболевания головного мозга: опухоли, цистицеркоза, менингоэнцефалита или известного общего страдания — уремии, эклампсии и др. При генуинной эпилепсии не находят клинических признаков грубого деструктивного процесса в мозге. Термином «генуинная» хотят подчеркнуть самостоятельность этой болезни. Ее иногда называют также эссенциальной, идиопатической, криптогенной, истинной, настоящей эпилепсией или эпилептической болезнью. Падучая болезнь выступает у этих больных как самостоятельная нозологическая форма. Именно об этой форме эпилепсии и будет речь в дальнейшем.

Генуинная эпилепсия представляет собой хроническое заболевание, которое характеризуется главным образом периодически наступающими припадками потери сознания и судорог. Из двух основных признаков эпилептического приступа — потери сознания и судорог — первый является более важным, так как каждый припадок общей эпилепсии непременно сопровождается изменением сознания; судороги же наблюдаются не во всех случаях.

Этиология. Эпилепсия вызывается сочетанным взаимодействием экзогенных и эндогенных факторов.

К внешним причинам эпилепсии относятся травмы черепа, инфекции, интоксикации. Особенно подчеркивается значение детской и родовой травм, а также менингоэнцефалитов, перенесенных в самом раннем возрасте в качестве осложнений детских инфекционных болезней или внутриутробно.

Из экзогенных интоксикаций все авторы признают эпилептогенное влияние алкоголя. Твердо установлено судорожное действие некоторых препаратов камфоры.

К эндогенным причинам эпилепсии относят эндокринные нарушения, вегетативные расстройства, патологию обмена веществ, возрастные изменения и пр. Нарушение деятельности желез внутренней секреции выступает иногда так ясно, что некоторые авторы предлагают выделить как особую группу эндокринно-токсическую эпилепсию. У большинства больных, однако, отчетливых симптомов дисфункции эндокринного аппарата не обнаруживается.

Значение для эпилепсии отклонений со стороны вегетативной нервной системы подчеркивается в ряде исследований, посвященных этому вопросу, провоцирующим влиянием на припадки инъекций адреналина и другими фактами.

Давно высказывался взгляд о возможной зависимости эпилепсии от эндогенной интоксикации продуктами обмена.

Значение возраста для возникновения эпилепсии определяется тем, что судорожная готовность мозга в различные периоды жизни резко меняется. Детский мозг особенно легко отвечает судорожной реакцией на всякие вредности; имеет значение также период полового созревания, полового увядания, старости. К эндогенным причинам эпилепсии относится наследственный фактор. Одноименное наследственное отягощение при эпилепсии, т.е. указание на эпилепсию у родственников больного, удается обнаружить примерно в 20% случаев. Чаще встречается отягощение болезненными формами, принадлежащими к так называемому семейному кругу эпилепсии (мигрени, заикание, лунатизм, запойное пьянство, эпилептоидная психопатия).

Много споров вызывал вопрос о роли алкоголизма родителей в этиологии эпилепсий. Особенно большое значение здесь, по-видимому, может иметь алкоголизм беременной матери. Сифилис родителей несомненно может быть одной из причин возникновения эпилепсии, протекающей по типу генуинной. Нетрудно допустить, что и другие инфекции или интоксикации беременной матери, в частности токсикозы беременности, могут иметь иногда аналогичное значение. Встречаются случаи эпилепсии, связанные с врожденным токсоплазмозом.

Основным фактором в этиологии эпилепсии многие клиницисты считают особое предрасположение к болезни в целом и к эпилептическим приступам в особенности. Предрасположение это связано с судорожной готовностью мозга больного эпилепсией, обусловленной гормональными, обменными особенностями больного и состоянием его нервной системы.

Патогенез. До сих пор еще не выяснен и очень сложен. Невозможно пока точно ответить даже на вопрос о патогенезе наиболее характерного для эпилепсии синдрома судорожного приступа. Можно полагать, что эпилептический припадок возникает в результате взаимодействия многих, и в первую очередь следующих, факторов: 1) эпилептогенных раздражений, связанных с различными органическими изменениями в мозге; 2) случайных причин; 3) иктогенных (порождающих приступ) влияний ранее перенесенных припадков. Говерс (1902) выдвинул положение, что каждый эпилептический припадок является результатом предыдущего и причиной последующего.

Для объяснения патогенеза и сущности эпилепсии предложено огромное число теорий. Укажем важнейшие из них.

Вазомоторная теория объясняет возникновение каждого припадка сосудодвигательными изменениями в головном мозге. Началу припадка предшествует спазм сосудов коры, сменяющийся затем в течение приступа парезом сосудистой стенки. Теория эта базируется на фактах, установленных нейрохирургами во время операций на мозге у больных эпилепсией. В пользу вазомоторной теории говорят также гистопатологические изменения ишемического характера, обнаруживаемые в центральной нервной системе у лиц, умерших во время эпилептического статуса.

Токсическая теория видит сущность болезни в отравлении организма, особенно головного мозга, продуктами распада, главным образом азотистыми соединениями (Краинский Н.В., 1895; Случевский И.Ф., 1939).

В последние годы особенно охотно высказываются в пользу так называемой теории набухания. Полагают, что при эпилепсии нарушается проницаемость клеточной мембраны, что ведет к избыточному накоплению воды нервными элементами мозга. Набухание коллоидов мозгового вещества повышает готовность к судорожным реакциям.

Рефлекторная теория видит в судорожном припадке рефлекторную реакцию головного мозга на раздражения, идущие с периферии. Эпилептогенное раздражение может локализоваться в коже, нервных стволах (рубцы), внутренних органах (глисты), вегетативных структурах или в головном мозге (спайки, кисты, вазомоторные изменения) и т.д.

Большинство современных клиницистов связывают тонические судороги с подкорковыми узлами, а клонические и тонико-клонические — с корой головного мозга. По Пенфилду (1958), судорожные приступы при генуинной генерализованной эпилепсии вызываются очагом на уровне среднего мозга. Потерю сознания, характерную для эпилептического припадка, автор объясняет блокировкой проводимости центробежных и центростремительных импульсов на уровне среднего мозга (центрэнцефалическая эпилепсия).

Патологическая анатомия. Гистопатологические изменения обнаруживаемые в головном мозге больных генуинной эпилепсией, непостоянны. В свежих случаях иногда не находят ничего существенного. В большинстве случаев эпилепсии обнаруживают склероз аммонова рога и мозжечка, разрастание глиозных волокон в коре (краевой глиоз, отмеченный еще Шасленом и Мейнертом), ишемические изменения ганглиозных клеток в различных отделах мозга.

Очень часто констатируются расширение и асимметрия желудочков, изменения в сосудистом сплетении, набухание и разрыхление эндотелия сосудов. Значение этих изменений оценивается патологоанатомами различно. В то время как одни авторы видят в них сущность болезни или по меньшей мере причину припадков, другие считают их лишь следствием эпилепсии, результатом повторно наступающих судорожных приступов.

К л и н и к а. Самым характерным симптомом эпилепсии является эпилептический приступ. Различают: 1) большой эпилептический приступ (grand mal); 2) малый эпилептический приступ (petit mal); 3) психический эквивалент эпилепсии.

Чаще всего наблюдаются большие припадки. Больные, у которых эпилепсия выражается только малыми припадками и никогда в жизни не было большого судорожного приступа, встречаются крайне редко.

В б о л ь ш о м э п и л е п т и ч е с к о м п р и п а д к е можно различить четыре стадии: ауру, тонические судороги, клонические судороги и сон.

А у р о й (по-греч. aura — дуновение, ветерок) в клинике называют предвестники эпилептического припадка, непосредственно предшествующие потере сознания. Аура наблюдается не во всех случаях эпилепсии. Она может быть вегетативной, моторной, сенсорной и психической.

В е г е т а т и в н а я а у р а проявляется неприятными ощущениями со стороны сердца, висцеральными болями, тошнотой, рвотой, позывом на мочеиспускание и дефекацию, местным гипергидрозом, резким покраснением или побледнением лица, иногда острым чувством голода, жажды и др. М о т о р н а я а у р а выражается сокращениями какой-нибудь определенной группы мышц лица или конечности. Иногда наблюдается более сложная двигательная аура, когда непосредственно перед припадком совершается один и тот же двигательный акт, жест, бег, вращение по кругу и т.п.

В ч у в с т в и т е л ь н о й с ф е р е припадку могут предшествовать в качестве ауры различные парестезии, боли, зрительные, слуховые, обонятельные и вкусовые ощущения. П с и х и ч е с к а я а у р а проявляется галлюцинациями, часто устрашающего характера, бредом (предприпадочное помешательство), беспричинным резким сдвигом настроения — дисфорией: тяжкое угнетение, тоска, озлобленность, чувство внутренней опустошенности, блаженства и пр. Аура характеризуется постоянством (у каждого больного своя, всегда одна и та же аура) и кратковременностью. Она длится всего несколько секунд, редко больше. Период ауры протекает без потери сознания. Аура расценивается как симптом раздражения определенного участка мозга — эпилептогенной зоны. Клиническое значение ее поэтому не только в том, что она является одним из важнейших признаков эпилептического приступа, но и в том, что аура указывает на локализацию того болезненного процесса, который служит причиной судорожного припадка (при симптоматической эпилепсии), или на очаг, с которого развертывается эпилептический припадок при генуинной эпилепсии.

Особенно массивная и сложная вегетативная аура наблюдается при так называемой д и э н ц е ф а л ь н о й (гипоталамической) э п и л е п с и и, т.е. при

общей эпилепсии, связанной с эпилептогенным очагом — морфологическим или только патофизиологическим — в гипоталамической области.

Вслед за аурой больной теряет сознание и падает, как подкошенный, припадок переходит в стадию тонических судорог. При этом больной иногда издает своеобразный крик (так называемый начальный крик эпилептика). Дыхание останавливается. Лицо больного бледнеет, затем краснеет и быстро делается синюшным. Голова судорожно повернута в сторону или несколько запрокинута. Глаза также обращены в сторону или кверху, зрачки расширены и не реагируют на свет. Шейные вены вздуты. Челюсти крепко сжаты, в углах рта — слизь, слюна, иногда кровь. Руки разогнуты в локтевых суставах и обычно сжаты в кулак. Ноги резко разогнуты в тазобедренных и коленных суставах. Грудная клетка в состоянии выдоха. Мышцы живота напряжены. Часто происходит непроизвольное мочеиспускание, значительно реже — дефекация. В тонической стадии больной производит впечатление удушаемого. Длится эта фаза от нескольких секунд до полминуты. В конце ее наступает дрожание, которое сменяется клоническими судорогами, характерными для третьего периода припадка. В стадии клонических судорог голова больного сгибается и разгибается, с силой поворачивается в сторону, мускулатура лица клонически сокращается, головой и туловищем больной бьется о землю, руки и ноги с силой сгибаются и разгибаются. Дыхание восстанавливается и делается храпящим. Цианоз лица проходит. Пульс учащается. Кожа покрывается потом. Эта стадия продолжается от полминуты до 5 мин. После периода клонических судорог у большинства больных наступает сон, который может длиться от нескольких минут до нескольких часов.

Обычная продолжительность эпилептического судорожного приступа от ауры до окончания стадии клонических судорог равна 3–5 мин. По прекращении судорог зрачки вяло реагируют на свет или в течение некоторого времени не реагируют совсем. На болевые раздражения больной не отвечает. Коленные и ахилловы рефлексы обычно отсутствуют, но могут оказаться и повышенными. Часто вызываются симптомы Бабинского, Оппенгейма. Проснувшись, больной чувствует общую разбитость, ноющую боль во всем теле, как после очень тяжелой и продолжительной физической работы. О припадке он ничего не помнит, может о нем и не знать. Только с течением времени больной, которому рассказали об его припадке, начинает понимать, что он был, по чувству разбитости, следующему за припадком, или по другим признакам.

Некоторые больные по окончании судорожного приступа не засыпают сразу, но и не приходят в себя, а пребывают некоторое время в состоянии так называемого амбулаторного автоматизма (от лат. ambulare — бродить). При этом больные что-то бессознательно говорят, автоматически совершают различные действия, о которых они потом ничего не помнят, иногда галлюцинируют. После припадка у ряда больных наблюдаются временные парезы (чаще монопарезы), преходящая афазия или другие временные неврологические синдромы (брадифазия, дизартрия, нистагм, атаксия и пр.); больные часто жалуются на головную боль.

Малый припадок эпилепсии (epilepsia minor, petit mal) — состоит в кратковременной утрате сознания, обычно не сопровождающейся потерей

равновесия. Больной не падает, а остается стоять или сидеть в зависимости от того, в каком положении застал его приступ. Лицо его бледнеет. Зрачки расширены и не реагируют на свет, взгляд устремлен вдаль. Часто наблюдаются небольшие подергивания в мышцах лица, насильственный поворот головы или быстропреходящая судорога той или иной конечности. Малый припадок длится от нескольких секунд до полминуты. Во время припадка больной обычно замолкает, прекращает начатую работу. По окончании припадка он продолжает разговор или прерванную работу. О происшедшем ничего не помнит. Припадок малой эпилепсии французы называют absence, что означает «отсутствие», так как во время приступа больной как бы отсутствует. Приступы малой эпилепсии могут проходить незаметно для окружающих. Petit mal часто наблюдается у детей. Родители обычно характеризуют поведение ребенка во время приступа так: «ребенок стал задумываться». Приступы малой эпилепсии у детей, по-видимому, нередко сопровождаются аурой. Чувствуя приближение припадка, такие дети часто бегут к кровати или подбегают к находящемуся поблизости взрослому. Кроме описанных здесь простых абсансов, могут наблюдаться и сложные (или атипичные) абсансы, сочетающиеся с другими феноменами (ретропульсия, пропульсия, слабый клонический компонент, вегетативные нарушения).

Термином «психический эквивалент» обозначают временные острые психические расстройства, наступающие вне судорожных приступов и как бы заменяющие собой приступ. Эквивалент, как и припадок, начинается внезапно, без видимой внешней причины. Длительность его различна — от нескольких секунд до многих часов и даже дней.

Характер возможных психических нарушений во время эквивалента очень разнообразен. Чаще всего отмечается сумеречное состояние сознания. Больные сохраняют способность двигаться и действовать, но при этом сознание их изменено и не соответствует сознанию этих больных вне припадка. Поступки и речь больного во время эквивалента чужды его личности.

В промежутке между припадками больные первичной генерализованной эпилепсией большей частью производят впечатление совершенно здоровых людей. Однако тщательное исследование выявляет у многих больных те или иные неврологические симптомы: слабость иннервации одного лицевого нерва, неравенство сухожильных рефлексов, иногда патологические рефлексы, нистагмоидные подергивания глаз и даже легкие парезы. Большая частота неврологических симптомов во внеприпадочном периоде наряду с данными патогистологического и пневмоэнцефалогического исследований подчеркивают церебральный характер процесса при эпилепсии и ее право на место среди органических заболеваний головного мозга. Случаи эпилепсии, в которых отчетливо выступает очаговая неврологическая симптоматика, постоянная, хорошо выраженная аура, связанная с определенной эпилептогенной зоной, локальные изменения на электроэнцефалограмме, стойкие неврологические знаки, рентгенологические данные, относят к так называемой фокальной эпилепсии.

Нередко констатируются значительные отклонения со стороны вегетативной нервной системы: акроцианоз, ненормальный дермографизм, расстройство

потоотделения, патологический симптом Ашнера, вегетативная асимметрия, себорейный статус.

Со стороны крови и ликвора ничего существенного не находят. Ликворное давление часто бывает несколько повышенным.

Эпилептический характер. Своеобразие психического облика больного эпилепсией — клинический факт, но выражено оно далеко не во всех случаях.

В понятие «эпилептический характер» включают следующие черты: психическую вязкость, прилипчивость, обстоятельность, конкретность, педантизм, аккуратность, аффективную взрывчатость, обидчивость, озлобленность, отсутствие гибкости в поведении, упрямство и настойчивость, эгоизм, мелочность, черствость наряду с внешней любезностью и предупредительностью.

Начинается эпилепсия в большинстве случаев в детском или юношеском возрасте. Больше половины всех больных истинной эпилепсией заболевают ею в возрасте до 20 лет, почти $^{3}/_{4}$ — до 25 лет. Наибольшее число заболеваний приходится на 16–20 лет. Эпилепсию, начинающуюся после 40 лет, называют поздней (epilepsia tarda), а после 60 лет — старческой (epilepsia senilis).

Течение в отдельных случаях крайне неодинаково. Нередко встречаются больные, перенесшие на протяжении десятилетий всего только несколько припадков и полностью сохранившие работоспособность. Но эпилепсия может быть причиной тяжелой инвалидности, если она сопровождается припадками или значительными психическими изменениями. Одни больные страдают только ночными припадками, другие — только дневными, у большинства припадки происходят и ночью, и днем. В тяжелых случаях припадки повторяются по 5–6 раз и более в сутки, при эпилепсии средней тяжести они бывают 2–3 раза в месяц.

Тяжесть эпилепсии определяется не только количеством и характером припадков, но также и степенью психических изменений. Прямого параллелизма здесь, по-видимому, нет. Болезнь может довольно быстро привести к эпилептическому слабоумию и распаду личности, к эпилептическим психозам или сравнительно мало влиять на психические функции. Эпилепсия, протекающая с малыми припадками и психическими эквивалентами, чаще и скорее вызывает деградацию личности, чем формы, проявляющиеся только судорожными приступами.

Status epilepticus. Грозное явление в течении болезни — status epilepticus, т.е. эпилептическое состояние, которое выражается в многочисленных судорожных приступах, следующих один за другим так быстро, что больной не успевает прийти в себя. Эпилептический статус осложняет эпилепсию взрослых в 5% и эпилепсию детей в 8% всех случаев. Число припадков может доходить до многих десятков и даже до 200–300 в сутки. Больной часами и сутками находится в коматозном состоянии. Температура обычно повышена до 38–41 °С. В моче часто обнаруживается белок. Эпилептический статус может закончиться смертью в 15–30% и более случаев вследствие отека легких, аспирации, гипертермии, истощения сердечной мышцы или паралича дыхания. Большинство больных благополучно выходят из него, особенно при своевременно начатой и рациональной терапии.

Отдельный эпилептический припадок сам по себе опасности для жизни не представляет, но он может послужить причиной смерти больного в зависимости от определенной ситуации: припадок во время купания (даже в ванне), на высоте, поблизости от движущихся механизмов, у электрических проводов и т.д. Больные часто получают во время припадков тяжелые травмы, ожоги, в связи с чем у них обнаруживаются многочисленные рубцы на различных участках тела. Иногда происходят даже вывихи и переломы костей конечностей.

П р о г н о з. Эпилептические припадки, возникшие в первые годы жизни, могут позже прекратиться, так как судорожная готовность головного мозга с годами уменьшается. Много хуже прогноз при эпилепсии, проявившейся впервые в возрасте 7–10 лет. Припадки, возникшие в период полового созревания, иногда прекращаются к 20–25 годам. При эпилепсии взрослых прогноз хуже в отношении излечения. Возможны ремиссии в течение нескольких месяцев и даже многолетние перерывы, когда припадков совсем не бывает. Чем дольше тянется эпилепсия и чем больше припадков перенес больной, тем хуже предсказание. Появление психических изменений резко омрачает прогноз. Многие больные эпилепсией излечиваются. Современные методы лечения дают возможность врачу существенно повлиять на течение болезни и особенно на частоту припадков в большинстве случаев. Примерно у 25% больных болезнь мало поддается терапии и постепенно прогрессирует.

Д и а г н о з. Базируется главным образом на типичных признаках эпилептического судорожного приступа, для которого особенно характерны следующие черты: припадок сопровождается полной потерей сознания и больной о нем ничего не помнит; больной падает, где придется, часто ушибается; зрачковая реакция во время припадка отсутствует; наблюдаются цианоз лица, прикусывание языка, непроизвольное мочеиспускание; за судорогами следует сон; длительность припадка не больше 5 мин. По окончании его часто отсутствуют коленные и ахилловы рефлексы, появляются пирамидные знаки. Припадок нередко наступает ночью, у спящего, и обычно не связан в волнением. Начало припадков часто относится к детскому или юношескому возрасту.

Дифференциальный диагноз приходится проводить с и с т е р и е й, при которой также наблюдаются иногда большие судорожные приступы (табл. 5). Но в отличие от эпилептического истерический припадок всегда связан с волнением; полной потери сознания при нем не наблюдается; обычно припадок бывает только у бодрствующего; зрачковая реакция сохранена; язык не прикусывается; непроизвольного мочеиспускания не происходит; во время припадка больной часто плачет, стонет, разговаривает; судороги гораздо более полиморфны, чем при эпилепсии: часто наблюдается истерическая дуга (своеобразное положение больного — головой и пятками он касается постели, туловище изогнуто вперед наподобие дуги); припадок длится десятки минут, иногда полчаса и больше: послеприпадочного сна обычно не бывает; больные истерией редко ушибаются при падении, так как они успевают принять меры предосторожности. Эпилептические припадки стереотипны; у каждого больного они всегда протекают почти совершенно одинаково. Истерические припадки, наоборот, могут сильно варьировать даже у одного и того же человека.

Таблица 5

Дифференциальный диагноз эпилептического судорожного припадка

	Эпилепсия	**Истерия**
Начало болезни	Чаще в детском или юношеском возрасте	Истерические судорожные приступы в детском возрасте бывают редко
Причина первого припадка	Часто не указывается больным	Душевные волнения
Время суток	В любое время. Нередко припадки наблюдаются ночью	У спящего не бывает истерических припадков
Аура	Имеется больше чем в половине случаев. Вегетативная, моторная, сенсорная, психическая. Очень кратковременная	Перед припадком плохое общее самочувствие, взволнованность. Эти явления могут держаться довольно долго
Падение	Больной падает где попало. Ушибается	Ушибов обычно не бывает. Больной принимает (часто незаметно для окружающих) меры предосторожности
Крик	В начале припадка короткий, резкий, пугающий окружающих. Во время припадка больной молчит	Начального крика не бывает. Во время припадка — стоны, крики, рыдания
Прикусывание языка	Часто	Нет. Иногда больной прикусывает щеку, губу
Окраска лица	Багрово-красная	Бледная или красная. Цианоза не бывает
Реакция зрачков	Отсутствует	Сохранена
Сознание	Полностью утрачено. Абсолютная амнезия	Сохранено хотя бы частично, о припадке больной помнит
Судороги	Тонические, позже — клонические, однообразные, синхронные в одной половине тела, очень значительные в лице	Разнообразные. Могут меняться от припадка к припадку. Часто носят характер сложных движений. «Истерическая дуга». «Страстные позы». Синхронные в обеих руках или ногах
Непроизвольное мочеиспускание	Наблюдается часто	Не наблюдается
Продолжительность судорожного приступа	$^1/_2$–5 мин	Полчаса и больше
Парезы, органические симптомы после припадка	Часты	Отсутствуют
Послеприпадочный сон	Наступает часто	Отсутствует
Явления амбулаторного автоматизма после припадка	Часты	Не наблюдаются

Дифференциальный диагноз между эпилептическим припадком и истерическим проводится в большинстве случаев легко. Гораздо труднее бывает решить

вопрос о характере эпилепсии, отличить генуинную эпилепсию от симптоматической.

Эпилептиформные припадки, напоминающие приступы генуинной эпилепсии, могут наблюдаться при органических поражениях головного мозга. Важен и труден дифференциальный диагноз эпилепсии и опухоли мозга.

Уремическое происхождение судорожных припадков распознается без особого труда, если только помнить о возможной зависимости эпилептиформных припадков от страдания почек.

Для эклампсии беременных характерны наличие беременности, высокое кровяное давление, отеки, белок в моче, отсутствие эпилептических припадков в прошлом. Надо иметь в виду, что иногда и при генуинной эпилепсии первый судорожный приступ возникает во время беременности.

При детской тетании (спазмофилия) нередко возникают общие судорожные приступы, очень напоминающие эпилепсию.

Тетания чаще наблюдается у детей грудного возраста, искусственно вскармливаемых; помимо общих припадков с потерей сознания, появляются типичные локальные тетаноидные судороги, часто отмечаются ларингоспазм, симптомы Хвостека, Люста (постукивание по малоберцовому нерву позади головки малоберцовой кости вызывает сокращение перонеальных мышц), Труссо, Эрба (повышение гальванической возбудимости нервов) и др.

Интенционная судорога Рюльфа возникает в начале произвольного движения, особенно тогда, когда двигательный акт надо совершить быстро, неожиданно, например по команде, внезапному сигналу. Тоническая судорога начинается большей частью с активно сокращенной мышцы, быстро распространяется на все мышцы той же половины тела, нередко вовлекая мышцы лица и языка; иногда судорога переходит и на другую половину. На высоте приступа могут наблюдаться отдельные клонические толчки. В некоторых случаях гиперкинез близок к хореоатетозу. Приступ сопровождается выраженной вегетативной реакцией. Сознание не изменяется, но в момент сильной судороги больной может упасть. Прикусывания языка и непроизвольного мочеиспускания не бывает. Судороги тянутся недолго, парезов после них не остается. По окончании приступа больной выполняет нужный ему двигательный акт совершенно нормально. Любое движение, к которому больной успевает «подготовиться» и которое он может выполнить медленно, не спеша, судороги не вызывает. Болезнь нередко носит семейный характер. Начинается она почти всегда в молодом возрасте, на первом или втором десятилетии жизни.

Диэнцефальную (гипоталамическую) эпилепсию надо отличать от гипоталамических кризов, проявляющихся только приступообразно возникающими вегетативными расстройствами, без изменения сознания и эпилептических судорог, не сопровождающихся ни прикусом языка, ни непроизвольным мочеиспусканием. Во время криза может наблюдаться общая дрожь, напоминающая озноб. Криз тянется обычно значительно дольше, чем эпилептический припадок (см. «Вегетативные пароксизмы»). В поведении больного во время криза и тотчас после него много черт, напоминающих истерию, и в тех случаях, когда приступ не является психогенным. Для диагноза гипоталамической эпи-

лепсии существенное значение имеют данные электроэнцефалограммы в межприступном периоде и особенно во время приступа.

М а л ы й п р и п а д о к э п и л е п с и и, если он сопровождается падением больного, может быть ошибочно принят за обморок. Распознавание базируется на том, что при обмороке обычно констатируется ухудшение пульса, ослабление дыхания, резкое побледнение лица. Развивается обморок не так внезапно, как petit mal, и длится дольше. Никогда он не сопровождается судорогами, непроизвольным мочеиспусканием, прикусыванием языка и последующим сном.

Дифференциальный диагноз п с и х и ч е с к и х э к в и в а л е н т о в э п и л е п с и и представляет большие затруднения в тех редких случаях, когда они бывают единственной формой проявления болезни. Правильная оценка таких случаев требует компетенции опытного психиатра.

Л е ч е н и е. Первая помощь больному во время судорожного приступа состоит только в мерах предотвращения тяжелых травматических повреждений. Нужно устранить все, стесняющее дыхание (расстегнуть воротник, расслабить ремень и т.п.), вынести больного на безопасное место, положить ему под голову что-нибудь мягкое (подушку, пальто и пр.). Удерживать больного, как это иногда делают окружающие, набрасываясь на него и стремясь силой удержать его содрогающиеся конечности, нецелесообразно. Никаких лекарств во время припадка давать не следует. Не надо также будить больного, уснувшего после приступа.

Лечение эпилептического статуса требует безотлагательного, энергичного и, что самое важное, комплексного воздействия как на судорожный синдром, так и на вызванные им нарушения дыхания, сердечно-сосудистой деятельности и гомеостаза (Карлов В.А., 1971).

В качестве противосудорожных средств вводятся (при необходимости — повторно) седуксен (1 ампула медленно внутривенно), гексенал или тиопентал-натрий из расчета 10 мг на 1 кг веса больного (внутримышечно вводится 10% раствор барбитуратов, внутривенно — медленно 1% раствор), сульфат магния, хлорид кальция. В определенной ситуации через желудочный зонд вливается водная взвесь измельченных таблеток дифенина, гексамидина, бензонала, фенобарбитала. Отчетливым противосудорожным эффектом обладает вводимый в клизме хлоралгидрат (30–50 мл 5% раствора для взрослого). Безуспешность перечисленных мероприятий или же наличие тяжелой комы с нарушением сердечно-сосудистой и дыхательной деятельности делает показанным дозированный наркоз с применением миорелаксантов и переводом больного на аппаратное дыхание. В особо тяжелых и резистентных случаях может потребоваться сверхдлительный наркоз в течение многих часов и даже нескольких дней.

Для коррекции сердечно-сосудистых расстройств применяются строфантин, коргликон, кофеин, эуфиллин, папаверин, но-шпа. Камфора, обладающая судорожными свойствами, противопоказана. Нарушение гомеостаза и, в первую очередь, развитие некомпенсированного метаболического ацидоза, делают показанным внутривенное капельное введение 4% раствора бикарбоната натрия (150–300 мл). Из-за гипервентиляции, гипертермии, обильного потения и гиперсаливации больные быстро обезвоживаются, и поэтому они должны парен-

терально получать не менее 1,5 л жидкости в сутки. Для борьбы с отеком мозга, особенно закономерно возникающим при эпилептическом статусе, вызванном интракраниальным органическим процессом, внутривенно вливается маннитол, мочевина, концентрированный раствор сухой плазмы, вводится лазикс. Показана люмбальная пункция. При развитии гипертермии проводят охлаждение пузырями со льдом, вводят литические смеси с аминазином и димедролом.

У части больных эпилептический статус купируется сравнительно легко — вслед за однократным внутримышечным введением седуксена, барбитуратов или клизмы с хлоралгидратом. В других же случаях борьба с повторяющимися судорогами превращается в сложнейшую задачу, и не случайно до настоящего времени эпилептический статус остается тяжелым угрожающим жизни состоянием с летальностью до 15–30%. Успех лечения, однако, в значительной степени определяется правильностью тактики врача. Здесь в первую очередь следует иметь в виду необходимость применения достаточных (нередко очень больших) доз противосудорожных средств, действие которых значительно усиливается при внутривенном введении. Как правило, предпочтение должно быть отдано седуксену, тиопентал-натрию и гексеналу, а сульфат магния и кальций должны рассматриваться лишь как вспомогательные средства. Необходимо также иметь в виду, что больному в эпилептическом статусе подчас больше угрожает общее обезвоживание (эксикоз), нежели отек мозга (В.А. Карлов).

Следует принять за правило своевременный перевод больных в реанимационное отделение во всех случаях, когда лечение противосудорожными средствами не дает быстрого эффекта.

Общее лечение эпилепсии состоит в следующем: систематическое применение брома, люминала, дилантина, гексамидина, бензонала, хлоракона, дегидратирующих лекарств; соблюдение больным определенного режима, прием глутаминовой кислоты, витаминов (C, B_1, PP, D); проведение некоторых физиотерапевтических процедур.

Из широко известных противоэпилептических средств чаще всего назначают производное барбитуровой кислоты — люминал (введен в практику в 1912 г.). В дозах 0,05–0,1 г 2 раза в день он почти всегда резко сокращает, а иногда и устраняет судорожные приступы. При явлениях petit mal и психического эквивалента он малоэффективен. Люминал приходится назначать годами, уменьшая дозу в те периоды, когда можно не опасаться припадка, и, наоборот, увеличивая ее в угрожаемые дни. Противопоказаны дозы, вызывающие сонливость, головокружение, ощущение тяжести в голове и тому подобные осложнения.

При «ночной» эпилепсии люминал дают только перед сном, при наличии дневных и ночных приступов лучше назначать по 2 порошка в день. Люминал можно давать и маленьким детям: по 0,01 г на каждый год жизни ребенка несколько раз в сутки. Многие врачи рекомендуют принимать люминал вместе с кофеином. Одновременно с люминалом назначают бромиды. Очень часто применяется микстура Бехтерева (сочетание солей брома с сердечными средствами).

Встречаются больные эпилепсией, мало реагирующие на бром и люминал. В таких случаях надо провести лечение бурой. Полагают, что терапевтиче-

ское действие буры связано с вызываемым ею сдвигом кислотно-щелочного равновесия. Часто назначают белладонну в сочетании с противосудорожными средствами (воздействие на вегетативную нервную систему). Хорошим противосудорожным средством является дилантин (син. дифенин), назначаемый взрослым по 0,1 г 2–3 раза в день. В отличие от люминала дилантин не дает снотворного эффекта. Препарат этот относится к гидантоинам. Хорошо зарекомендовал себя гексамидин (син. Mysoline, Primidonum). Суточная доза для взрослых 0,125–1,5 г (дозу увеличивают постепенно), для детей 0,125–0,75 г. Гексамидин следует принимать не менее 6 мес. Отличное противосудорожное действие оказывает тегретол. Назначают его по 1–2 таблетки (200–400 мг) 2–3 раза в сутки. При малых припадках часто оказываются более эффективными триметин (взрослым по 0,2–0,3 г, а детям по 0,1–0,2 г 2–3 раза в день), морфолеп (Румыния), суксилеп (ГДР).

Медикаментозное лечение эпилепсии никогда нельзя сразу обрывать, так как это угрожает резким учащением припадков и даже наступлением эпилептического статуса.

Больным эпилепсией категорически запрещается поздно засиживаться ночью, недосыпать (о бессонных ночах и говорить не приходится!). Необходимо избегать переутомления, полноценно использовать для отдыха выходной день. Полезны прогулки, легкие физкультурные упражнения. Питание должно быть смешанным, с преобладанием молочных и овощных блюд, приемы пищи — регулярными. Богатая жирами диета (кетоногенная) уменьшает наклонность к припадкам (особенно у детей). Необходимо добиваться нормального функционирования кишечника. Целесообразно ограничить введение в организм поваренной соли, так как ион натрия способствует задержке воды в тканях. Алкогольные напитки совершенно исключаются независимо от количества и крепости. Больной должен также отказаться от курения или довести его до минимума. Мелькание света и тени в кино, во время телевизионных передач может провоцировать приступ у больного с частыми припадками.

Для лечения эпилепсии предложено много разных сложных комбинаций медикаментов: таблетки № 1 и 2 Кармановой, смеси Серейского, Воробьева, жидкость Бродского и др. В прописях, рекомендуемых авторами, различные противосудорожные препараты сочетаются с бромидами, кальцием, дегидратирующими средствами или даже с малыми дозами лекарств, оказывающих тонизирующее действие (камфора, стрихнин). Важнейшим компонентом всех смесей является люминал. Показания к их применению приводятся в соответствующей инструкции Министерства здравоохранения СССР. Указанные прописи, безусловно, представляют определенный теоретический и практический интерес. Однако многие клиницисты предпочитают не связывать себя стандартными лекарственными формулами и лечить каждого больного индивидуализированно, с учетом всех особенностей конкретного случая.

Больные генерализованной, генуинной эпилепсией, не поддающиеся медикаментозной терапии в течение 2–3 лет, могут быть подвергнуты хирургическому лечению, если клиническое или подробное электрофизиологическое исследование дает возможность выявить эпилептогенный очаг. Методика — суб-

пиальное отсасывание коры или стереотаксическая операция на подкорковых образованиях, обнаруживающих эпилептическую биоэлектрическую активность. Последняя форма вмешательства в настоящее время усиленно изучается. Основным методом лечения генерализованной эпилепсии пока остается систематическая дифференцированная медикаментозная терапия. Нужны поиски более эффективных лекарств и совершенствование форм хирургического лечения.

В д у в а н и е в о з д у х а в субарахноидальное пространство часто приводит к временному прекращению припадков, что объясняют разрывом спаек, улучшением кровообращения, циркуляции ликвора и биохимическими сдвигами, возникающими в ответ на вдувание (Зуева В.Л., 1969).

Большую практическую важность имеет вопрос о т р у д о с п о с о б н о с т и и допустимых при этой болезни профессиях. Данный вопрос может быть решен только индивидуально, с учетом всех особенностей каждого случая. Надо всячески поддерживать стремление больного продолжать работать, оставаться на прежней должности, если только это возможно по состоянию здоровья. Перевод на инвалидность, отсутствие систематического труда плохо отражаются на психическом состоянии лиц, страдающих эпилепсией. Однако такой больной (даже при редких припадках) не может оставаться на работе, связанной с пребыванием на воде, на высоте, поблизости от движущихся механизмов, от огня, ям и т.д.

При решении вопросов трудовой экспертизы эпилепсии необходимо иметь в виду, что некоторые больные склонны недооценивать тяжесть своей болезни, очень оптимистически смотрят на ее течение, возражают против всякого ограничения их труда и т.д. Иногда встречаются даже случаи настоящей д и с с и м у л я ц и и, когда больные скрывают свою болезнь, берутся за опасные для них профессии, поступают на военную службу и т.д.

Дети должны продолжать учиться в общей школе, если у них нет психических изменений и дневных судорожных приступов. В случае невозможности посещать школу ребенок, страдающий эпилепсией, должен учиться дома. Совет немедленно бросать учебу, как только ребенок перенес несколько судорожных приступов, является ошибочным. П р а в и л ь н о о р г а н и з о в а н н ы й физический и умственный труд не только не вреден, но даже полезен при эпилепсии.

П р о в о ц и р о в а н и е э п и л е п т и ч е с к о г о с у д о р о ж н о г о п р и с т у п а. Трудность распознавания эпилепсии в межприступном периоде, когда невропатолог при постановке диагноза может исходить только из рассказа больного, породила ряд методов с целью искусственно спровоцировать судорожный приступ. Специально вызванный припадок дает врачу возможность не только уверенно диагностировать эпилепсию, но и познакомиться с характером судорог, их распространением, уточнить топику эпилептогенной зоны, что может иметь важное значение для хирургического лечения фокальной эпилепсии.

Лучшим методом провокации эпилептического припадка до настоящего времени является усиленное дыхание (гипервентиляция, или гиперпноэ). Гипервентиляция обусловливает эпилептический приступ приблизительно

в 30–40% всех случаев эпилепсии. Для вызывания приступа больному, находящемуся в лежачем положении, предлагают дышать в течение 30 мин с частотой 16–20 в минуту. Обращают внимание на то, чтобы выдох был достаточно глубоким. Гипервентиляция может выявить ценные данные для диагностики эпилепсии, уточнения природы ее и в тех случаях, когда усиленное дыхание не сопровождается большим эпилептическим приступом.

Электроэнцефалография при эпилепсии. Электроэнцефалографическое исследование оказывает значительную помощь в диагностике эпилепсии, распознавании отдельных форм болезни, выявлении эпилептогенной зоны, прогнозе в каждом случае и оценке результатов лечения.

Биоэлектрическая активность головного мозга часто обнаруживает при эпилепсии отклонения от нормы. Они особенно рельефны во время эпилептического приступа или незадолго до него, но нередко обнаруживаются и в период между припадками, что является особенно ценным для врачебно-трудовой и военно-врачебной экспертизы. Электроэнцефалограмма может показывать двоякого рода изменения: 1) особенности, типичные для эпилепсии; 2) отклонения, говорящие только о наличии какого-то органического заболевания головного мозга. Типичными для эпилепсии являются комплексы волна—острие, пики, острые волны, пароксизмы медленных ритмических колебаний. Эти специфические эпилептические формы активности встречаются нечасто. Но и неспецифические отклонения обнаруживаются далеко не во всех случаях. У 22–34% больных электроэнцефалограмма остается нормальной. Вместе с тем характерные для эпилепсии пароксизмы медленных волн могут быть обнаружены у 3% здоровых людей. Они нередко регистрируются при мигрени, сосудисто-церебральных и психических нарушениях. Из этого следует, что результаты электроэнцефалографии можно использовать лишь в сочетании со всеми остальными данными и что при постановке диагноза эпилепсии клиническому методу принадлежит решающее слово. Наиболее специфическая форма электроэнцефалограммы наблюдается при малых припадках, а именно: пик–волна с частотой 3 в секунду.

ПСИХОМОТОРНАЯ, ИЛИ ВИСОЧНАЯ, ЭПИЛЕПСИЯ

Психомоторная, или височная, эпилепсия привлекла к себе в последние десятилетия большое внимание главным образом благодаря электроэнцефалографической диагностике.

Терминология. Для обозначения этой формы эпилепсии в литературе пользуются различными названиями: uncinatus-Anfälle (ункусные припадки), dreamy-states (сновидные состояния), oral petit mal (ротовой малый припадок) и др. Чаще применяются термины «психомоторные припадки» и «височная эпилепсия».

Органический очаг судорожной биоэлектрической активности обнаруживается обычно в передне-медиально-базальном отделе одной височной доли или обеих височных долей, в наиболее древних структурах этой области мозга, большое значение которой для патогенеза эпилепсии давно предполагалось.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Возникновение височной эпилепсии связывают с родовой травмой или церебральными изменениями, развившимися в раннем детстве вследствие сдавления артерий височной доли или временного отека ее. В экстирпированных во время операций участках височной доли находили изменения, которые расцениваются как остаточные после различных мозговых процессов, перенесенных в первые годы жизни. Пока еще невозможно твердо сказать, находится ли очаг, вызывающий психомоторные припадки, всегда в височной доле или он может быть также в других местах. Главным образом на основании электроэнцефалографических данных височная эпилепсия включается в группу фокальных эпилепсии.

Джиббс (1948) и Гасто (1953) считают, что в 50–60% случаев, а по мнению Банко и Талейрака (1960), — в 65% при фокальных эпилепсиях очаг локализуется в височной доле или структурах, тесно с ней связанных. По данным некоторых авторов, больные височной эпилепсией составляют 30–75% общего числа лиц, страдающих эпилепсией. Частота височных пароксизмов обусловлена низким порогом раздражения нервных структур височной доли мозга и тесно с ней связанных образований лимбической системы. «Послеразряды» здесь могут продолжаться в течение длительного времени после прекращения электрического или химического раздражения. Органические изменения при психомоторной эпилепсии обнаруживаются чаще всего в орбитальных отделах лобной и височной коры, гиппокамповой извилине, самом гиппокампе и зубчатой фасции, а также в амигдалярном комплексе.

К л и н и к а. Психомоторный припадок проявляется своеобразными нарушениями в психической и двигательной сферах. Внезапно изменяется сознание: оно сохранено, но мысли теряют всякую связь с тем, что больной до этого делал, у него появляются мысли и переживания, не имеющие ничего общего с окружающей его реальной обстановкой, с его обычными интересами и установками. Больным овладевают чувство блаженства, внутреннего спокойствия или, наоборот, страх, паника (расстройство в сфере аффектов и мышления). Все это до некоторой степени напоминает то, что наблюдается во время сновидения. В соответствии с этими мыслями и аффектами больной действует: открывает окно, застегивает платье, ищет что-то, собирает в узел вещи, раздевается донага, порывается бежать и т.д. Некоторые больные совершают еще более сложные двигательные акты и немотивированные поступки: пишут письма, предпринимают поездки на трамвае или даже по железной дороге, выполняют действия, которые могут оказаться опасными для них самих или для окружающих. Действует как бы другая личность, занявшая место реального субъекта. Сам он отсутствует (absence). В других случаях больные испытывают переживания типа deja vû (уже виденного) или deja lû (уже читанного), чувство дереализации, сложные зрительные и слуховые галлюцинации. Изменение сознания часто сопровождается автоматическими движениями в области рта в виде жевания, чмоканья, глотания (ротовой малый припадок), вегетативными симптомами.

Сумеречное состояние сознания и другие психические нарушения могут быть кратковременными или держаться продолжительное время: десятки минут, часы и даже несколько дней.

Височная эпилепсия нередко ведет к тяжелым изменениям личности. Частота припадков и тяжесть их у больных резко варьируют.

Л е ч е н и е. Считают, что психомоторные припадки слабее поддаются воздействию противоэпилептических лекарств, чем grand mal и petit mal. Лучше других средств действует гексамидин, хороший терапевтический эффект дает лечение феноконом, тегретолом. Лечат височную эпилепсию и оперативным путем. Особенно много больных оперировано канадскими нейрохирургами. Хорошие результаты были получены ими в $^1/_3$–$^1/_2$ случаев. Пенфилд и Расмуссен полагают, что исход операции тем лучше, чем радикальнее она сделана, чем больше удалено мозговой ткани из области эпилептогенного очага. Оперативное вмешательство состоит в обнажении коры и резекции эпилептогенного очага, в субпиальном отсасывании коры эпилептогенной зоны или в стереотаксических операциях на подкорковых структурах в зависимости от индивидуальных клинических электрофизиологических особенностей каждого случая.

Бывают, однако, и неудачи: обширная резекция передних и базальных отделов височной доли не устраняет припадков. От чего это зависит — пока сказать трудно.

Височная эпилепсия во многих отношениях мало изучена. Большинство авторов относят ее к разновидностям симптоматической, очаговой, фокальной эпилепсии, но немало исследователей рассматривают ее как вариант эпилептической болезни.

Психомоторные приступы могут иногда наблюдаться при отсутствии очаговых электроэнцефалографических изменений в височной доле; вместе с тем и при обычной эпилепсии судорожные биоэлектрические разряды нередко обнаруживаются в области височной доли.

Родовая травма часто является причиной возникновения как височной, так и генуинной эпилепсии.

Показания к хирургическому вмешательству при височной эпилепсии многими авторами резко ограничиваются.

Височную эпилепсию трудно отличить от обычной эпилептической болезни. Нелегко дифференцировать ее и от опухоли височной доли, которая, как известно, часто сопровождается эпилептическими припадками, причем такой припадок служит первым клиническим проявлением опухоли у половины этих больных.

ДЖЕКСОНОВСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ (EPILEPSIA PARTIALIS S. CORTICALIS)

Болезнь названа так по имени выдающегося английского невропатолога Джексона, давшего в 1863 г. клинико-анатомический анализ частичной эпилепсии. Работа Джексона о парциальной (кортикальной) эпилепсии была одной из клинических работ, положивших начало учению о локализации функций в коре головного мозга. Она привлекла общее внимание невропатологов к этой форме, клиническая картина которой впервые была описана еще в 1827 г. русским врачом Гагариным и французом Браве.

К л и н и к а. Джексоновская эпилепсия характеризуется приступами клонических или тонико-клонических судорог, которые начинаются с определенной группы мышц и распространяются в известной поледовательности соответственно порядку расположения центров в мозговой коре. Приступ протекает без потери сознания. Не бывает ни начального крика, ни прикусывания языка, ни упускания мочи, ни послеприпадочного сна — симптомов, столь характерных для общей эпилепсии. Нередко тотчас после припадка констатируется временный парез или даже паралич конечностей, участвовавших в приступе. В тех случаях, когда судороги, возникнув в строго ограниченной мышечной группе, постепенно захватывают все новые области и, наконец, генерализуются, на высоте припадка теряется сознание и он приобретает характер приступа общей эпилепсии. Однако и в этих случаях судороги начинаются при ясном сознании, помрачение его наступает позднее. Иногда больному удается, удерживая участок конечности, откуда начинаются судороги, купировать припадок.

Джексоновская эпилепсия может выражаться только частичными припадками, без потери сознания. Чаще у одного и того же больного возникают и типичные парциальные судороги, и общие приступы с потерей сознания, развивающиеся по джексоновскому типу. Иногда припадок джексоновской эпилепсии носит чувствительный характер, проявляясь приступом парестезии или болей, локализующихся в определенном участке теле и распространяющихся по типу последовательного включения центров в задней центральной извилине. Это так называемый чувствительный Джексон.

Неврологическое обследование больных джексоновской эпилепсией обнаруживает у большинства из них ясно выраженные признаки органического заболевания головного мозга. Гораздо реже встречаются случаи джексоновской эпилепсии, при которых совсем нет или очень мало данных, чтобы утверждать существование локальной органической патологии головного мозга и тем более высказаться о ее характере. В таких случаях только длительное и тщательное динамическое наблюдение может разрешить диагностические затруднения; следует иметь в виду, что и так называемая генуинная эпилепсия может иногда проявляться не общими, а парциальными судорожными припадками.

Пневмоэнцефалография часто показывает изменение субарахноидального пространства, асимметрию и деформацию желудочков мозга, иногда расширение их.

Э т и о л о г и я. Припадки джексоновской эпилепсии вызываются опухолью головного мозга, абсцессом, кистой, цистицерком, эхинококком мозга, солитарным туберкулезом, сифилисом, менингоэнцефалитом, возникшим после острой или хронической инфекции, травмой, хроническим арахноидитом, пахименингитом, атеросклерозом и другими причинами. Ряд авторов считают, что общее предрасположение, играющее ведущую роль при генуинной эпилепсии, имеет значение (хотя и меньшее) и для возникновения джексоновских припадков и что, говоря о причинах парциальных припадков, невозможно игнорировать степень готовности головного мозга к судорожным реакциям. Однако церебропатический фактор (органическое заболевание головного мозга) выступает здесь намного рельефнее, чем при генуинной эпилепсии. Особенно часто

парциальные эпилептические припадки связаны с опухолью головного мозга, травмой и менингоэнцефалитом.

П а т о г е н е з и п а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Припадки джексоновской эпилепсии вызываются процессами, локализующимися в коре головного мозга, в области соответствующих центров. Типичные парциальные судороги, не переходящие на другую сторону, протекающие без потери сознания и оставляющие после себя временный паралич или парез, связаны с очагами в передней центральной извилине (поля 4 и 6). «Сенсорный Джексон» указывает на локализацию процесса в задней центральной извилине (поля 1, 2 и 3). Очаги, расположенные в заднем отделе второй лобной извилины (поле 6αβ Фогта), вызывают джексоновские припадки, начинающиеся насильственным поворотом головы и глаз в противоположную сторону. За этим следует клоническая судорога головы, глаз и противоположных конечностей. Раздражение верхней теменной дольки (поля 5 и 7) вызывает парестезии в противоположной половине тела, за которыми следуют судорожный поворот головы и глаз в противоположную сторону, а затем парциальные клонические судороги противоположных конечностей; судороги быстро генерализуются; теряется сознание.

Джексоновская эпилепсия обычно вызывается строго ограниченными процессами, занимающими небольшие участки коры мозга, но она может наблюдаться и при диффузных страданиях — атеросклерозе, менингоэнцефалите, уремии, эклампсии и др. Патологоанатомические изменения, обнаруживаемые в головном мозге при джексоновской эпилепсии, очень разнообразны и зависят от этиологии каждого случая.

Д и а г н о з. Припадки джексоновской эпилепсии приходится дифференцировать от истерии и генуинной эпилепсии. В пользу джексоновской формы говорит наличие ясно выраженных органических изменений, общемозговых симптомов, а главное — характер припадка. Джексоновскую эпилепсию нельзя рассматривать как самостоятельную болезнь. Это с и н д р о м, встречающийся при различных органических заболеваниях головного мозга.

Л е ч е н и е. В зависимости от характера заболевания, выражением которого является джексоновская эпилепсия, применяют соответствующий способ лечения.

Если настойчивое консервативное лечение не дает успеха, а припадки часты, решаются на хирургическое вмешательство. Производят трепанацию черепа в области, соответствующей эпилептогенной зоне, иссекают рубцово измененные оболочки, экзостозы, т.е. удаляют все то, что поддерживает состояние раздражения коры. Это называется м е н и н г о э н ц е ф а л о л и з о м. Реже делают операцию вычерпывания пораженных корковых центров, предложенную в 1886 г. Хорсли. Хирургическое лечение джексоновской эпилепсии в случаях, связанных с рубцами в оболочках или веществе мозга, дает малоудовлетворительные результаты. При освобождении головного мозга от раздражающего действия рубцов припадки временно прекращаются, но в большинстве случаев очень скоро на месте вмешательства образуются новые, еще более массивные рубцы. Операция Хорсли вызывает прекращение припадков и паралич конечности, двигательные центры которой удалены. С течением времени паралич

проходит, сменяясь парезом. Остается навсегда более или менее значительная слабость конечности. Припадки же в большинстве случаев через некоторое время после операции возобновляются. Хирургическое лечение джексоновской эпилепсии не является методом выбора. На операцию решаются только тогда, когда испробованы и оказались малоэффективными все другие способы лечения. Однако не следует очень медлить с хирургическим вмешательством, так как с каждым припадком судорожная готовность мозга повышается и шансы на успех операции уменьшаются.

КОЖЕВНИКОВСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ (EPILEPSIA PARTIALIS CONTINUA)

Частичная постоянная эпилепсия — редкая форма. В Сибири и на Урале она встречается чаще, чем в центральных областях СССР.

Epilepsia partialis continua описана в 1894 г. А.Я. Кожевниковым — основоположником русской невропатологии.

К л и н и к а. Кожевниковская форма характеризуется сочетанием приступов эпилепсии и клонических судорог постоянного характера в ограниченной мышечной области. Наличие постоянного гиперкинеза отличает кожевниковскую эпилепсию от джексоновской и общей, при которых в межпароксизмальном периоде судорог не бывает. Стойкий гиперкинез обычно локализуется в одной конечности, чаще в руке. Судороги нередко имеют большой размах, и больной, чтобы несколько умерить их, удерживает здоровой рукой больную руку. Конечность, охваченная судорогами, слабее другой одноименной конечности, она часто атрофична.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Большинство случаев должно быть отнесено к хроническим, прогрессирующим формам клещевого энцефалита. Вместе с тем кожевниковская эпилепсия остается только синдромом, ибо описаны несомненные случаи этого симптомокомплекса при сифилисе, цистицеркозе и других заболеваниях головного мозга.

Патогенез кожевниковской эпилепсии изучен недостаточно. Полагают, что при этой форме страдают как двигательная область коры головного мозга, так и центральные узлы полушарий.

Д и а г н о з. Кожевниковскую эпилепсию приходится дифференцировать от хореи, миоклонус-эпилепсии и гиперкинестетической формы эпидемического энцефалита. Дифференциальный диагноз приходится иногда проводить также с редкой формой наследственной атаксии, сочетающейся с миоклониями и эпилепсией, как при синдроме «Dyssinergia cerebellaris myoclonica».

Л е ч е н и е. При epilepsia partialis continua терапия проводится в зависимости от этиологии заболевания: при цистицеркозе мозга больного оперируют, при сифилисе лечение специфическое. Так как в большинстве случаев форма, описанная А.Я. Кожевниковым, вызывается клещевым энцефалитом, обычно применяют внутривенные вливания уротропина, салицилового натрия, йодистые препараты, субарахноидальное введение воздуха, люмбальные пункции и пр. Показаны также люминал, бромиды и хлоралгидрат. В самых тяжелых случаях, мало поддающихся консервативной терапии, решаются на операцию Хорсли

(удаление коркового эпилептогенного очага). В настоящее время рекомендуют таламотомию (разрушение вентролатерального ядра зрительного бугра). Эта операция выгодно отличается от вмешательства по Хорсли тем, что после нее не бывает таких тяжелых последствий, как парезы, параличи, речевые расстройства и другие нарушения, связанные с удалением участка коры головного мозга. Таламотомия часто устраняет общие эпилептические припадки и в большинстве случаев купирует или ослабляет постоянный гиперкинез.

К вопросу о классификации эпилепсии и эпилептических припадков. Общепринятой научной классификации эпилепсии пока нет, что объясняется недостаточной изученностью этиологии и патогенеза болезни. Д.А. Марков (1964) считает, что в настоящее время правильно различать три формы эпилепсии: 1) эпилепсию явно симптоматическую, 2) эпилепсию вероятно симптоматическую и 3) эпилепсию идиопатическую (генуинную).

Г.Е. Сухарева (1969) различает три клинические формы эпилепсии: а) эпилепсию преимущественно эндогенной природы; б) эпилепсию преимущественно экзогенной природы; в) промежуточную форму эпилепсии более сложной природы (в клинической картине и этиологии эндогенные и экзогенные факторы здесь так тесно переплетаются, что трудно выделить ведущий). Авторы специальных монографий по эпилепсии, многократно подчеркивая, что рамки симптоматической эпилепсии все больше расширяются с ростом наших знаний о патогенезе судорожного приступа, вынуждены все же отводить большие разделы своих книг генуинной эпилепсии.

Многие французские и английские клиницисты говорят не об эпилепсии как единой болезни со многими клиническими разновидностями, а об эпилепсиях.

На XI конгрессе Международной лиги борьбы против эпилепсии (Нью-Йорк, 1969) Гасто представил классификацию «эпилепсий», разделив их на три основные группы.

1. Первичные генерализованные эпилепсии с неопределенными этиологическими моментами, что вынуждает предполагать главным образом наследственное предрасположение к этой болезни, вследствие чего малейшие метаболические нарушения, совершенно незначительные приобретенные поражения мозга становятся эпилептогенными.

2. Вторичные генерализованные эпилепсии, когда этиологические моменты редко определяемы, но, сочетаясь обычно с нервно-психическими нарушениями, позволяют приписать их диффузному или многоочаговому поражению мозга.

3. Парциальные (или фокальные) эпилепсии, определяемые более или менее четкими церебральными поражениями (травматические рубцы, ишемический или инфекционный некроз, опухоли и т.д.).

Классификация припадков эпилепсии была предложена П.М. Сараджишвили на V съезде невропатологов и психиатров СССР (1969). В основу ее легла классификация французских невропатологов (Шавани, Гасто), принятая на VIII неврологическом конгрессе в Вене (1965) и незначительно измененная на XI конгрессе Международной лиги борьбы против эпилепсии.

А. Генерализованные припадки:

I. Судорожные. II. Малые. III. Полиморфные.

Б. Фокальные (парциальные) припадки:

I. Двигательные. II. Сенсорные. III. Вегетативно-висцеральные. IV. С психопатологическими феноменами. V. Вторичные генерализованные.

В. Гемиконвульсивные припадки и пароксизмы с перемежающимися очагами.

Каждая группа включает много разновидностей эпилептического припадка, которые предлагается различать по их очаговой симптоматике, особенностям электроэнцефалограммы в промежутке между приступами и во время припадка. Всего классификация эпилептических приступов насчитывает около 40 форм. Предложенная классификация встречает немало возражений. Все это побуждает нас пользоваться рабочей классификацией клинических форм эпилепсии, которой мы придерживались при изложении этого вопроса.

Глава XVI
ОСТРЫЙ МИЕЛИТ (MYELITIS ACUTA)

Этиология. В большинстве случаев причина воспаления спинного мозга остается неясной. Изредка встречаются первичные острые миелиты, вызываемые фильтрующимися вирусами. Иногда острый миелит является лишь составным элементом рассеянных поражений нервной системы, таких как первичный и вторичный диссеминированный энцефаломиелит, оптикомиелит, цереброспинальный сифилис. Поражение спинного мозга может быть вызвано также экзогенной или эндогенной интоксикацией. В последние годы привлекли к себе внимание случаи так называемой радиационной миелопатии, развивающейся подостро у больных, подвергающихся лучевой терапии, чаще всего при облучении опухолей шеи и средостения. Другим вариантом подострого поражения поперечника спинного мозга является описанный Фуа и Алажуанином (1926) некротический миелит, в основе которого лежит спинальный тромбофлебит либо венозная ангиома.

Патологическая анатомия. Макроскопически пораженные участки спинного мозга характеризуются более мягкой консистенцией; на разрезе рисунок бабочки выступает менее отчетливо, вещество мозга имеет желтовато-красный или серовато-желтый цвет; оно отечно и выбухает. Мягкие мозговые оболочки в области очага нередко представляются мутными. Микроскопически констатируются гиперемия, расширение сосудов, инфильтрация их форменными элементами (преимущественно лимфоидными), небольшие кровоизлияния. Нервные клетки и волокна обнаруживают дегенеративные изменения различной интенсивности. Более или менее значительная часть их гибнет. На месте погибшей нервной ткани с течением времени образуется соединительнотканно-глиозный рубец или полость.

В одних случаях воспаление захватывает на ограниченном участке более или менее равномерно весь поперечник спинного мозга, давая картину диффузного поперечного миелита (myelitis transversa), в других — страдает только часть поперечника. Очаги воспаления могут быть расположены на различных уровнях спинного мозга, как это наблюдается при так называемом рассеянном миелите. Чаще других отделов спинного мозга страдает грудной отдел.

К л и н и к а   и   т е ч е н и е. Клиническая картина миелита определяется острым течением заболевания, диффузным (несистемным) распространением воспалительных изменений, преимущественным поражением грудного отдела спинного мозга. У больного острым миелитом констатируются прежде всего симптомы острой инфекции: повышение температуры, общее недомогание, озноб. На вовлечение в процесс нервной системы обычно раньше всего указывают парестезии и боли в области груди, живота, спины и нижних конечностей. Эти чувствительные расстройства носят корешковый характер. К ним очень скоро присоединяются неврологические явления выпадения, и через 2–3 дня после начала болезни клиническая картина миелита представлена уже полностью. Быстро нарастающая слабость ног приводит к нижней спастической или вялой параплегии. Гипестезия или анестезия захватывает ноги, нижнюю часть туловища, доходя до уровня кожи, соответствующего пораженному сегменту спинного мозга. Тазовые расстройства выражаются чаще всего задержкой мочи и кала, реже отмечается недержание. Нередко развиваются пролежни на крестце, в области больших вертелов бедренных костей, на пятках и в других местах.

Понятно, что при миелитах шейного или поясничного отдела спинного мозга будет наблюдаться иное распределение двигательных и чувствительных расстройств, чем при только что описанном, наиболее часто встречающемся миелите грудного отдела, но при любой локализации воспалительного процесса миелит характеризуется остро развивающимся параличом конечностей, значительной гипестезией спинального (циркулярного) типа, тазовыми расстройствами и трофическими нарушениями.

Цереброспинальная жидкость может при остром негнойном миелите оказаться совершенно нормальной; реже в ней находят небольшие воспалительные изменения. Только в первые дни болезни отмечается повышенное содержание белка и более или менее значительный плеоцитоз, указывающий на реактивные изменения в мягкой мозговой оболочке. Проба Квекенштедта, как правило, не обнаруживает блока.

Симптомы миелита достигают наибольшего развития в течение нескольких дней и затем остаются стационарными на протяжении недель или даже месяцев. Исход миелита различен и зависит от места, тяжести спинального процесса и сопутствующих ему осложнений. Тяжелые миелиты часто кончаются летально; в легких случаях возможно полное выздоровление без видимых дефектов; в большей части случаев остаются на всю жизнь значительные парезы, гипестезии и вегетативные нарушения. Особенно опасны миелиты шейного отдела спинного мозга, так как они могут вызвать двустороннее поражение

нерва диафрагмы или бульбарные явления вследствие перехода процесса на продолговатый мозг.

В случаях, протекающих благоприятно, улучшение начинается с восстановления чувствительности и нормализации деятельности тазовых органов. Улучшение может прогрессировать в течение года или даже 2 лет. При всех формах миелита может возникнуть сепсис из пролежня или урогенитальный.

Д и а г н о з. Распознавание миелита базируется на остром начале болезни, быстром развитии неврологических явлений выпадения, наличии инфекции или интоксикации. О возможном осложнении острой инфекции миелитом следует подумать во всех тех случаях, когда к проявлениям основного заболевания присоединяются корешковые боли, парезы, пирамидные знаки, тазовые расстройства или другие спинальные симптомы.

Особое внимание при обсуждении природы остро возникшего на фоне высокой лихорадки поперечного поражения спинного мозга должно быть уделено своевременной диагностике эпидурита. Клиническая картина его практически неотличима от проявлений миелита.

Существенную помощь здесь оказывает обнаружение блока при пробе Квекенштедта и при миелографии. Во всех сомнительных случаях безусловно показана эксплоративная ламинэктомия. От острого первичного полирадикулоневрита Гийена—Барре миелит отличает наличие патологических стопных знаков и четкого верхнего уровня сенсорных проводниковых выпадений. Хронический менингомиелит в отличие от острого развивается исподволь, начинаясь с болей и парестезии корешкового характера, к которым позднее присоединяются собственно спинальные знаки. Как правило, в основе заболевания лежит сифилис, что верифицируется положительной реакцией Вассермана в крови и ликворе и быстрым эффектом противосифилитической терапии. Вне сифилитической инфекции диагноз хронического менингомиелита должен рассматриваться лишь как предварительный и требует установления истинной причины болезни. Чаще всего «хронический менингомиелит» имитируется атипично протекающей опухолью спинного мозга или дегенеративными и деструктивными поражениями позвоночного столба, приводящими к сдавливанию спинного мозга. Гематомиелия и ишемические спинальные инфаркты возникают более остро, чем миелит, и обычно протекают с преимущественным поражением серого вещества.

Л е ч е н и е. АКТГ и кортикостероиды на протяжении нескольких недель. В немногих случаях, где удается установить микробную инфекцию, показаны антибиотики. Последние следует назначать и в случае угрозы пневмонии или сепсиса. При высокой лихорадке — антипиретики. От аминазина следует воздержаться из-за опасности коллапса, к которому весьма склонны больные с поперечным поражением спинного мозга. Грубое поперечное поражение спинного мозга делает особенно актуальным профилактику пролежней и восходящей инфекции мочевого тракта. Необходим тщательный уход за кожей и дренаж мочевого пузыря путем катетеризации, а нередко и наложения sectio alta. С у д ь б у б о л ь н о г о м и е л и т о м ч а с т о р е ш а е т и м е н н о к а ч е с т в о у х о д а з а н и м.

По миновании острого периода необходимы массаж, пассивная и активная гимнастика, физиотерапевтические процедуры.

Показано курортное лечение. В остром и подостром периодах назначают витамины, прозерин, в более поздние сроки — биостимуляторы, йодистые препараты.

Глава XVII

ОСТРЫЙ ПОЛИОМИЕЛИТ. ДЕТСКИЙ СПИНАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ. БОЛЕЗНЬ ГЕЙНЕ—МЕДИНА (POLIOMYELITIS ANTERIOR ACUTA, PARALYSIS SPINALIS INFANTILIS)

Следует обратить внимание на три приведенных выше различных названия болезни, так как они дополняют друг друга в характеристике изучаемой формы. Первое название — poliomyelitis anterior acuta — указывает на анатомическую сущность страдания: речь идет об остром воспалении серого (от греч. polios) вещества передних рогов спинного мозга. Второе название — paralysis spinalis infantilis — подчеркивает, что важнейшим клиническим признаком полиомиелита являются спинальные параличи, развивающиеся преимущественно у детей. Наконец, третье название, болезнь Гейне—Медина, оправдано историей изучения полиомиелита. Болезнь эта была впервые описана немецким врачом-ортопедом Яковом Гейне в 1840 г., а ее инфекционный характер и основные закономерности эпидемиологии были выяснены шведским врачом Медином в 1890 г. Если болезнь, описанная Гейне и Медином, действительно в большинстве случаев поражает преимущественно передние рога, то вместе с тем встречается (хотя и намного реже) случаи иной локализации. Следовательно, название «полиомиелит» подходит не для всех случаев данного заболевания. Точно так же и название «детский спинальный паралич» часто неприменимо, так как болезнь может поражать и взрослых. Обозначение «morbus Heine—Medin» надо признать поэтому наиболее правильным и равно применимым ко всем случаям и формам этой инфекции. Однако в клинике и литературе сохранились все три названия. Обычно пользуются термином «острый полиомиелит».

Э т и о л о г и я. Возбудителем полиомиелита является фильтрующийся вирус очень малых размеров, около 25 мкм в диаметре. Вирус погибает при температуре 50 °C в течение 10–12 мин, но может долго сохраняться при низких температурах. В воде и молоке вирус сохраняется при комнатной температуре до 3 мес., в канализационных водах — еще дольше, в хлорированной водопроводной воде он теряет свою активность через 20 мин. В организме больного возбудитель полиомиелита содержится в желудочно-кишечном тракте, крови (недолго), нервной системе, цереброспинальной жидкости, слизи зева и носоглотки, полости рта. Выделяется он из организма главным образом с испражнениями больных и переболевших до 7 нед. после начала заболевания, а также со слизью из носа и с мокротой, разбрызгиваемыми больными при чиханье и кашле.

Заражаются полиомиелитом только от человека, страдающего этой болезнью или недавно переболевшего ею или же от контактировавшего с больным здорового вирусоносителя. Вирус полиомиелита попадает в организм здорового человека чаще всего через рот и желудочно-кишечный тракт, как и возбудители других острых кишечных инфекций, но он может попасть, кроме того, с вдыхаемым воздухом, как и возбудители воздушно-капельных инфекций.

Установлено существование трех основных типов вируса полиомиелита: I, II и III.

Э п и д е м и о л о г и я. Болеют острым полиомиелитом преимущественно дети в возрасте от 4 мес. до 5 лет, особенно часто до 2 лет. Дети старше 5 лет заболевают гораздо реже. Полиомиелит — сезонное заболевание. Наибольшее число заболеваний приходится на июль, август, сентябрь и октябрь. Инкубационный период колеблется от 2 до 35 дней, чаще он равен 5–14 дням. Полиомиелит характеризуется сравнительно малой контагиозностью.

После перенесенного заболевания остается иммунитет на всю жизнь.

В настоящее время число заболеваний полиомиелитом в СССР очень незначительно. Поставлена задача полной ликвидации заболеваемости этой инфекцией в ближайшие годы. Решение данной задачи вполне возможно в связи с огромными достижениями в области специфической профилактики этой болезни.

П а т о г е н е з. Входными воротами инфекции является слизистая оболочка желудочно-кишечного тракта и носоглотки (много реже). Вирус размножается в слизистой кишечника и накапливается там в больших количествах. Это так называемая интестинальная фаза. Отсюда он частично внедряется в кровь — гематогенная, виремическая фаза. В нервную систему вирус попадает из крови, прорываясь через гематоэнцефалический барьер на разных уровнях — нервная фаза. При полиомиелите поражаются различные отделы нервной системы, но особенно сильно страдают периферические мотонейроны в передних рогах спинного мозга и ядрах черепно-мозговых нервов. Эту относительную системность поражения объясняют многими причинами: а) особым сродством вируса к нуклеопротеидам клеток крупных мотонейронов; б) своеобразием капилярного снабжения клеток периферических мотонейронов (капилляры вступают в особенно тесную связь с телами клеток); в) бедностью соответствующих участков мозга клетками микроглии, играющими большую роль в защите от воздействия инфекции, и др.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. В спинном мозге человека, умершего в остром периоде полиомиелита, даже макроскопически заметна отечность и резкое полнокровие, особенно значительные в области утолщений. На разрезе передние рога оказываются гиперемированными, сосуды их — расширенными. При микроскопическом исследовании спинной мозг изменен на разных уровнях, но особенно глубоки изменения в области утолщений, где они сосредоточены в передних рогах. Такие же изменения нередко обнаруживаются в остром периоде и в мозговом стволе, где страдают ядра двигательных черепно-мозговых нервов и клетки сетевидного образования.

Клиника и течение. В течении полиомиелита различают четыре периода: 1) общеинфекционный, или препаралитический; 2) паралитический; 3) восстановительный; 4) резидуальный.

Болезнь начинается общеинфекционными симптомами, к которым присоединяются более или менее выраженные явления со стороны желудочно-кишечного тракта или верхних дыхательных путей.

В крови отмечается выраженный полинуклеарный лейкоцитоз. В ликворе обычно обнаруживается плеоцитоз до 150–200 форменных элементов в 1 мм^3, преимущественно лимфоциты при нормальном содержании белка, сахара и хлоридов. В последующем наблюдается уменьшение плеоцитоза и нарастание белка, достигающего максимума (до $1\%_0$) в интервале от 20 до 30 дней после развития параличей.

Общеинфекционный, или препаралитический, период продолжается от нескольких часов до нескольких дней, редко затягиваясь на срок больше 4 дней. Встречаются и такие случаи полиомиелита, когда лихорадочный период проходит совершенно незаметно. Болезнь сразу проявляется параличом конечностей.

Второй период болезни, паралитический, наиболее характерен для полиомиелита. Параличи развиваются на высоте лихорадки или при уже наступившем снижении температуры, обычно в первые 5 дней болезни. Чаще парализуются нижние конечности. Параличи выражены сильнее всего и захватывают наибольшее количество мышечных групп в первые дни болезни паралитического периода. При этом имеются все признаки вялых, периферических параличей. Мышцы быстро и сильно худеют. Парез длинных мышц спины приводит к деформации позвоночника. Чувствительность не изменена. Расстройства сфинктеров иногда наблюдаются, но только в остром периоде, чаще при поясничной локализации процесса. Пирамидные знаки изредка наблюдаются на высоте болезни, а затем исчезают.

Уже через несколько дней после появления параличей начинается обратное развитие их и восстановление функций парализованных мышц. Этот период носит название восстановительного. Наибольшее восстановление функций происходит в течение первых 2 нед. По истечении 3–4 нед. процесс восстановления замедляется или совсем прекращается.

Резидуальный период полиомиелита характеризуется стойкими параличами периферического типа, контрактурами, мышечными атрофиями, изменениями со стороны костей и суставов. Похудание мышц в первые месяцы и годы резидуального периода может прогрессировать. Контрактуры наблюдаются очень часто, почти во всех случаях полиомиелита, не закончившихся полным выздоровлением. Особенно часто наблюдается pes equino-varus в связи с поражением перонеальной группы мышц и pes valgus (при параличе m. tibialis antici). Суставы разбалтываются, иногда вывихиваются, обезображиваются. На рентгенограмме обычно обнаруживается уменьшение толщины компактного слоя костей. У лиц, перенесших полиомиелит в раннем детстве, пораженная конечность часто отстает в росте. С возрастом разница между здоровой и боль-

ной конечностью может увеличиваться. Это обстоятельство вызывает иногда у больного и его родственников ложное представление о прогрессирующем течении спинального процесса, в действительности уже много лет назад закончившегося.

Описанная выше клиническая картина соответствует типичной — полиомиелитической — форме, встречающейся наиболее часто. Другие варианты болезни Гейне—Медина наблюдаются гораздо реже. Их расценивают как атипичные формы. Наблюдать такие случаи приходилось главным образом во время эпидемий.

Менингорадикулярная форма характеризуется резко выраженными симптомами раздражения мозговых оболочек и спинномозговых корешков.

Тип восходящего паралича Ландри. Среди полного благополучия вдруг появляются парестезии и корешковые боли в ногах, повышается температура, меняется общее самочувствие. Вскоре после этого (иногда в тот же день) наступает вялый паралич ног. За ним следует паралич рук и несколько позже тяжелые бульбарные расстройства. Больные умирают от паралича дыхания и сердца.

Бульбарная форма. При локализации процесса в мозговом стволе болезнь Гейне—Медина клинически проявляется периферическими параличами двигательных черепно-мозговых нервов: XII, XI, X, VII, V с характерными расстройствами речи, жевания, глотания. На материале Веристедо среди 767 случаев поражения краниальной мускулатуры мышцы лица были парализованы у 40% больных, глотки — у 32%, глазные мышцы — у 30%, мягкое нёбо — у 16%, язык — у 6%, жевательные мышцы у 3%. Парезов конечностей может совершенно не быть. Чаще, чем чистый polioencephalitis, встречается polioencephalomyelitis, при котором бульбарные ядра поражаются одновременно с клетками передних рогов спинного мозга. В этих случаях бульбарные расстройства сочетаются с вялыми параличами конечностей.

Энцефалитическая форма. Многие авторы допускают, что вирус болезни Гейне—Медина способен поражать и большие полушария головного мозга, вызывая спастические параличи, парезы, афатические расстройства, эпилептические припадки и другие гиперкинезы. Правильный этиологический диагноз таких случаев может быть поставлен только в эпидемии полиомиелита или на основании данных вирусологического исследования.

Абортивные формы. Проявляются клинической картиной гриппа или ангины. Часто наблюдаются и желудочно-кишечные синдромы. О специфическом характере этих болезней заставляет думать наличие полиомиелита в семье больного, среди его ближайшего окружения или эпидемическая вспышка в данной местности. Большую услугу могут оказать в трудных для диагноза случаях вирусологические исследования. Огромное значение для диагноза имеет обычное исследование цереброспинальной жидкости, которая оказывается измененной.

Современная классификация острого полиомиелита делит все случаи прежде всего на две большие группы: 1) апаралитический полиомиелит

и 2) паралитический. Апаралитическая группа включает абортивную и менингорадикулярную форму, паралитическая группа — спинальную форму, спинально-бульбарную, понтобульбарную, энцефалитическую, восходящий паралич Ландри, полиневритическую форму. Наряду с формами, при которых участие нервной системы бесспорно и обычно определяет клиническую картину болезни, существуют субклинические случаи так называемого инаппарантного полиомиелита, протекающие без клинических явлений, которые могут быть диагностированы только при помощи специальных вирусологических исследований.

Диагноз. Распознавание полиомиелита базируется на остром, лихорадочном начале заболевания, быстром развитии вялых параличей с атрофией мышц и утратой сухожильных рефлексов, на характерном обратном развитии параличей вскоре же после их появления. Для полиомиелита типична значительная интенсивность поражения проксимальных отделов конечностей. Для поздних стадий заболевания чрезвычайно характерно отсутствие прогредиентности.

В начальном, предпаралитическом, периоде полиомиелит может напоминать любую острую инфекцию. Во избежание ошибки необходимо у всех лихорадящих детей следить за состоянием нервной системы, обращая особое внимание на признаки, характерные для полиомиелита.

В настоящее время чаще всего поводом к подозрению на полиомиелит служат относительно нередко наблюдаемые случаи полирадикулоневрита Гийена—Барре. Остро возникающие при этом заболевании вялые пара- и тетраплегии, иногда с вовлечением в процесс мимической и бульбарной мускулатуры, дают картину, почти неотличимую от болезни Гейне—Медина. Однако исследование ликвора при полирадикулоневрите на протяжении длительного времени обычно выявляет белково-клеточную диссоциацию, а при полиомиелите в течение 1-й недели — клеточно-белковую. Кроме того, несмотря на доминирование двигательных нарушений, во многих случаях обнаруживаются чувствительные расстройства, отсутствующие при полиомиелите. Наконец, следует иметь в виду, что благодаря вакцинации полимиелит стал встречаться крайне редко, чего нельзя сказать о полирадикулоневрите.

Случаи полиомиелита, протекающие с резко выраженными менингорадикулярными симптомами, могут быть смешаны с цереброспинальным или туберкулезным менингитом. Полиомиелит отличается более коротким лихорадочным периодом, быстрым развитием периферических параличей, угасанием сухожильных рефлексов, меньшей продолжительностью всего заболевания. Полиомиелитом чаще заболевают в последние летние месяцы или осенью, цереброспинальный же менингит — болезнь зимних и весенних месяцев. В диагностически трудных случаях решающее значение может иметь исследование цереброспинальной жидкости. Против туберкулезного менингита говорит отсутствие характерных для этой болезни стадий течения процесса, отсутствие фиброзной пленки в ликворе, нормальное содержание в нем сахара.

Прогноз. В большинстве случаев наступает выздоровление с большим или меньшим дефектом. Смертности в спорадических случаях почти не бывает. Исключение составляют бульбарные формы и полиомиелит, протекающий

с клинической картиной восходящего паралича Ландри. Во время эпидемий смертность составляла 6–8%. Большинство смертей падает на 3–5-й день после появления параличей. Чем раньше появляются первые движения в парализованной группе мышц, тем больше данных за полное восстановление. Наоборот, отсутствие движений к концу 3-го месяца указывает обычно на наличие необратимого паралича. Восстановление двигательной функции длится 6–12 мес., а в некоторых случаях и 2 года.

Л е ч е н и е. В остром периоде больному необходимы строгий постельный режим, раннее помещение в специальное отделение для больных полиомиелитом или в инфекционную больницу по месту жительства. Вводится гамма-глобулин (0,5 мл на 1 кг массы тела ребенка, т.е. 3–12 мл на одно внутримышечное введение, всего 2–3 инъекции). Для уменьшения болей необходимо назначение салицилатов и анальгетиков. Антибиотики показаны только в случаях поражения респираторной и бульбарной мускулатуры для профилактики пневмонии. Необходимо с первых дней соблюдать правила для предупреждения деформации конечностей и туловища. Через 2–3 нед. после развития параличей приступают к лечению массажем и легкой гимнастикой. Уже в остром периоде показаны УВЧ-терапия и поперечная диатермия позвоночника на уровне очага, сухие теплые укутывания пораженных конечностей.

Особую проблему составляет лечение больных с поражением дыхательной и бульбарной мускулатуры. У подобных больных требуется проведение (иногда в течение длительного времени) всего комплекса реанимационных мероприятий. Тактика прежде всего определяется тем, имеет ли место нарушение дыхания вследствие поражения бульбарных центров («влажные» формы, при которых значительную роль играет обтурация дыхательных путей слизистым секретом, накапливающимся из-за паралича глотки) или же из-за поражений шейно-грудного спинного мозга, приводящего к параличу дыхательных мышц («сухая» форма).

В случае обезвоживания необходимо внутривенное переливание жидкости, электролитов и витаминов.

По миновании острого периода основными средствами терапевтического воздействия являются массаж и лечебная физкультура. В период восстановления функций (примерно через 5–6 мес. после начала болезни) и резидуальных явлений целесообразно направить больного на курорт для лечения грязями, серными или соляными ваннами. Для лечения поздних последствий острого полиомиелита предложено много различных операций на сухожилиях, костях и суставах. Хирургическое вмешательство производится только через 3–5 лет от начала заболевания, в период остаточных стойких параличей.

П р о ф и л а к т и к а. Больного полиомиелитом необходимо поместить в больницу на 6–8 нед. Желательно, чтобы дети из семьи заболевшего не посещали школы в течение 4–8 нед. Детям, непосредственно соприкасавшимся с больными полиомиелитом, рекомендуется ввести 2 раза гамма-глобулин по 3–6 мл.

Помимо указанных общих мер предупреждения полиомиелита, современная медицина располагает специфическими прививками против этой болезни,

отличающимися исключительной эффективностью, а именно вакцинами Солка и Сэбина.

Солк (1952) предложил вакцину из убитых формалином вирусов полиомиелита всех трех типов, выращенных на ткани почек обезьян. Вакцина вводится парентерально. Прививка вакциной Солка резко снижает заболеваемость паралитическим полиомиелитом и летальность от него.

Сэбин (1957) приготовил поливалентную живую аттенуированную вакцину против полиомиелита, вводимую перорально в виде конфет-драже или капель. Вакцина содержит вирусы всех трех штаммов, выращенные в лабораторных условиях и ослабленные специальными методами до такой степени, что они уже не в состоянии вызывать полиомиелит, но оказывают мощное иммуногенное действие. Лучшей, более современной, должна быть признана живая вакцина Сэбина: она обладает значительно более сильными иммунизирующими свойствами; вводимая перорально, создает в слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта условия, делающие невозможным размножение там «уличного» вируса, и тем самым способна в большей степени влиять на течение эпидемического процесса; применение вакцины не связано с уколами, травмирующими психику детей, она не требует ежегодных повторных прививок, технология ее производства значительно проще и стоимость намного ниже, чем стоимость вакцины Солка. Благодаря этим преимуществам почти повсюду сейчас используется живая вакцина Сэбина. Особенно широко это поставлено в СССР. В 1960 г. в СССР было вакцинировано по Сэбину около 80 000 000 человек в возрасте от 2 мес. до 20 лет. Около 95% прививок было выполнено с помощью конфетной вакцины и только около 5% — жидкой вакциной в каплях (для иммунизации грудных детей, не умеющих сосать конфету). После этого профилактическая вакцинация по Сэбину у нас стала проводиться систематически. Советскими учеными доказано, что широкое пероральное применение живой вакцины является наиболее эффективным методом специфической профилактики полиомиелита, оказывающим быстрое и надежное воздействие на эпидемический процесс в смысле предотвращения эпидемий полиомиелита. Вакцина Сэбина, как и вакцина Солка, абсолютно безопасна для человека.

Глава XVIII

ОПУХОЛЬ СПИННОГО МОЗГА (TUMOR MEDULLAE SPINALIS)

Классификация и патологическая анатомия. Спинномозговые опухоли делятся на первичные и вторичные. Вторичные опухоли возникают в позвоночном канале или в результате прямого прорастания в него новообразований из грудной и брюшной полости, или вследствие метастазирования. Основную массу вторичных опухолей составляют метастазы, причем в большинстве случаев речь идет о раке. Наиболее часто спинальные метастазы дают раковые опухоли молочной, щитовидной и предстательной желез и легких.

Метастатические опухоли локализуются обычно в позвоночнике. Представляет интерес, что вторичные опухоли позвоночного канала почти всегда бывают экстрадуральными. Твердая мозговая оболочка не нарушается растущим новообразованием. Гораздо чаще, чем вторичные спинномозговые опухоли, встречаются первичные новообразования.

Опухоли могут локализоваться на различных уровнях спинного мозга, но чаще других поражается грудной отдел. Схематически можно считать, что приблизительно половина всех спинальных опухолей развивается в грудном отделе спинного мозга, четверть — в шейном и четверть — в поясничном отделе.

Эльсберг (1941) обнаружил высокую степень корреляции между длиной соответствующего отдела спинного мозга и относительной частотой опухолей, локализующихся в этом отделе. Так, длина шейного отдела спинного мозга составляет 10 см или 23% от общей длины его, частота опухолей этого отдела по отношению ко всем опухолям спинного мозга 23%. Для грудного отдела соответствующие показатели равны 26 см (58%), а частота опухолей — 50%, для поясничного отдела — 8,5 см (19%) и 21%.

Различают спинномозговые опухоли интрамедуллярные (располагающиеся внутри спинного мозга) и э к с т р а м е д у л л я р н ы е (локализующиеся вне спинного мозга). Последние могут быть субдуральными, т.е. располагаются под твердой мозговой оболочкой, и э к с т р а д у р а л ь н ы м и, т.е. находятся над твердой оболочкой, кнаружи от дурального мешка. Частота спинномозговых опухолей указанных групп далеко не одинакова. Экстрамедуллярные субдуральные новообразования составляют около 70% всех спинальных опухолей, интрамедуллярные — 10% и экстрадуральные — 20%. Таким образом, практически мы чаще всего встречаемся с э к с т р а м е д у л л я р н ы м и с у б д у р а л ь н ы м и о п у х о л я м и, локализующимися на уровне грудного отдела спинного мозга. В большинстве случаев это доброкачественные опухоли: менингиомы, невриномы, гораздо реже — злокачественные — саркомы.

Уменьшая свободное пространство в полости позвоночного канала, спинальная опухоль вызывает натяжение мозговых оболочек и корешков, расстройство крово- и ликворообращения в спинном мозге. Развиваются интерстициальный отек вещества мозга, расширение капилляров, утолщение стенок сосудов, инфильтрация их лимфоидными элементами, точечные кровоизлияния, дегенерация нервных клеток и волокон, пролиферация глии. Степень глубины патологических изменений в спинном мозге и его корешках зависит не только от размеров опухоли, ее гистологической природы, давности существования, но и от сосудистых и иных нарушений. Растущая опухоль может иногда сдавить крупный сосуд и вызвать ишемический некроз спинного мозга, что скажется острым, резким ухудшением всех неврологических симптомов. Острый дебют опухоли, обусловленный сдавлением питающих ее сосудов, особенно характерен для метастаза рака и эпидуральной локализации лимфогранулематоза.

К л и н и к а и т е ч е н и е. Спинальная опухоль обычно дает картину медленно прогрессирующего очагового поражения спинного мозга, осложненную симптомами сдавления корешков спинного мозга и блока субарахноидального пространства. В течении болезни можно различать три стадии: 1) корешковых

симптомов; 2) броун-секаровского симптомокомплекса; 3) спастической нижней параплегии, сопровождающейся тазовыми расстройствами и циркулярной гипестезией.

Первая стадия характеризуется главным образом болями, парестезиями. И те и другие носят корешковый характер и в начале болезни бывают односторонними. Наряду с самопроизвольными болями часто отмечается болезненность при давлении на остистые отростки или паравертебральные болевые точки. В более поздние периоды первой стадии констатируются и корешковые гипестезии или даже анестезии. Тщательное неврологическое исследование обнаруживает уже в стадии корешковых явлений повышение сухожильных рефлексов, клонус стопы, иногда рефлекс Бабинского — симптомы, указывающие на изменение деятельности самого спинного мозга под влиянием давления на него опухоли.

По мере роста опухоли стадия корешковых явлений сменяется стадией броун-секаровского симптомокомплекса. Опухоль сдавливает спинной мозг неравномерно: одна половина его, ближайшая к опухоли, испытывает более значительное давление, чем другая. Однако классического синдрома Броун-Секара при опухолях обычно не бывает, потому что и другая половина спинного мозга страдает от компрессии, хотя и в меньшей степени. Следовательно, фактически речь должна идти о спастической параплегии, сопровождающейся параанестезией, но в этом симптомокомплексе могут быть элементы броун-секаровского синдрома, выражающиеся в том, что паретические расстройства сильнее представлены на одной стороне, в то время как гипестезия к уколу и термическим раздражениям глубже на противоположной стороне.

На высоте болезни спинальная опухоль чаще всего дает картину спастической нижней параплегии (или значительного парапареза), сопровождающейся спинальными проводниковыми расстройствами чувствительности и нарушением деятельности тазовых органов. Расстройства чувствительности всегда более или менее значительны. Анестезия на ногах и в нижней части туловища сочетается с гипестезией на более высоких участках. Понижение чувствительности имеет характерную циркулярную границу. Выше границы гипестезии нередко обнаруживается зона гиперестезии, указывающая на раздражение задних корешков или чувствительных проводников. Следует отметить, что даже при очень значительной парагипестезии, доходящей до степени анестезии, перианогенитальная область (сегменты S_3–Co) иногда сохраняет свою чувствительность. Это явление, кажущееся на первый взгляд парадоксальным, объясняют тем, что чувствительные импульсы из этого участка проводятся не только по восходящим путям боковых и задних столбов, но и по добавочному пути, расположенному в сером веществе спинного мозга, который сравнительно мало страдает от давления опухоли. При интрамедуллярных опухолях анестезия обычно распространяется и на область промежности. Следует, однако, иметь в виду, что феномен «щажения сакральных сегментов» не может служить абсолютным диагностическим признаком, как, впрочем, и большинство других признаков, лежащих в основе дифференцирования расположения опухоли в отношении вещества спинного мозга.

Нарушение функции тазовых органов — обычное явление при спинальных опухолях любой локализации. Чаще всего отмечается задержка мочи и стула.

Трофические расстройства развиваются при опухолях редко и только в очень далеко зашедших случаях. Очень своеобразны изменения со стороны цереброспинальной жидкости. Рано обнаруживаются повышение давления ликвора и белково-клеточная диссоциация. На высоте болезни иногда можно констатировать полный компрессионный синдром ликвора. В таких случаях ликворное давление, значительно повышенное в начале люмбальной пункции, быстро падает, как только выпущено несколько миллилитров жидкости, а проба Квекенштедта не сопровождается повышением ликворного давления. Жидкость ксантохромна, в ней обнаруживается значительное содержание белка при нормальном цитозе; иногда жидкость, выпущенная в пробирку, довольно быстро свертывается, принимая желеобразный вид. Особенно высокий гиперальбуминоз ликвора (до 50–100‰) наблюдается при опухолях конского хвоста и, в частности, при эпендимомах filum terminale.

Течение болезни неуклонно прогрессирующее. В большинстве случаев не бывает ни сколько-нибудь значительных улучшений, ни внезапных ухудшений.

Если больного не оперируют, параплегия с разгибательной контрактурой ног сменяется параплегией со сгибательной контрактурой, что ухудшает прогноз. Еще позже спастические параличи могут смениться вялыми вследствие перерождения задних корешков или изменений, возникающих под влиянием компрессии в ткани самого спинного мозга. Предоставленная самой себе, опухоль спинного мозга рано или поздно приводит к смерти. Причиной летального исхода чаще всего является сепсис, развивающийся в связи с тазовыми расстройствами или пролежнями, возникающими в запущенных случаях.

Д и а г н о з. Распознавание опухолей спинного мозга, так же как и церебральных опухолей, предполагает решение трех вопросов: 1) имеется ли у больного в позвоночном канале опухоль (общий диагноз), 2) где она локализуется: экстрамедуллярно или интрамедуллярно, спереди, сзади, сбоку спинного мозга, на каком уровне (топический диагноз); 3) какова морфологическая и биологическая природа опухоли.

Общий диагноз спинальной опухоли ставится на основании наличия у больного синдрома компрессии спинного мозга, не стоящего в связи с воспалительными изменениями в оболочках мозга и костях позвоночника.

Синдром сдавления спинного мозга достаточно типичен. В самых общих чертах он может быть охарактеризован следующими основными признаками: 1) начало с интенсивных корешковых болей и парестезий, локализующихся на определенном уровне, с одной стороны тела; 2) медленно и постепенно прогрессирующие явления очагового поражения спинного мозга, ведущего к спинальным спастическим параличам (чаще к нижней параплегии), анестезии и тазовым расстройствам; 3) резко выраженные явления спинального автоматизма (гипертония мышц, защитные рефлексы); 4) компрессионный синдром цереброспинальной жидкости; 5) часто наличие элементов броун-секаровского симптомокомплекса.

Прежде всего приходится исключить рассеянный склероз, так как спинальная форма этой болезни может давать спастическую параплегию с корешковыми парестезиями, гипестезией и тазовыми расстройствами, во многом напоминающую параплегию при спинальной опухоли. Против рассеянного склероза говорят массивность и стойкость чувствительных и тазовых расстройств, отсутствие таких характерных явлений, как височное побледнение сосочков зрительных нервов, скандированная речь, интенционное дрожание, ремиссии в течении болезни. Особенно ценны в этом отношении исследования ликвора. Выраженный синдром Фруэна—Нонне говорит в пользу компрессии. Поясничный прокол может при опухоли спинного мозга (чаще при невриноме) вызвать симптом вклинивания, описанный И.Я. Раздольским: усиление корешковых болей и парапареза после извлечения ликвора. Симптом этот зависит от того, что сместившаяся под влиянием пункции опухоль вызывает натяжение соответствующих корешков и сильнее сдавливает спинной мозг. Усиление корешковых болей может наблюдаться также во время исследования феномена Квекенштедта — симптом ликворного толчка Раздольского: сжимание яремных вен вызывает острое повышение субарахноидального давления и тем самым как бы производит толчок на опухоль и корешки, с которыми она связана, что сказывается болью. Во всех случаях, когда подозревается опухоль спинного мозга, показана миелография.

Мысль об о с т р о м   м и е л и т е может возникнуть в тех случаях, когда спинальная опухоль осложняется размягчением спинного мозга, некрозом его в связи с расстройством кровообращения или настоящим токсическим миелитом, как это иногда бывает при опухолях спинного мозга, чаще злокачественных. Дифференциальный диагноз в таких случаях требует тщательного анализа всех данных неврологического статуса, течения болезни, состояния ликвора.

Особенно важен дифференциальный диагноз опухоли спинного мозга и т у б е р к у л е з н о г о   с п о н д и л и т а. В пользу спондилита говорят деформация позвоночника, ограничение подвижности его, ускоренная РОЭ, наличие указаний на туберкулез у больного или в его семье. Решающее значение имеют данные рентгенографии позвоночника.

О г р а н и ч е н н ы й   к и с т о з н ы й   с п и н а л ь н ы й   а р а х н о и д и т, уменьшая свободное пространство в полости позвоночного канала, вызывает сдавление спинного мозга и клиническую картину опухоли. При кистозном арахноидите фактически имеется спинальная опухоль, но только опухоль воспалительная, жидкой консистенции, а не плотное новообразование. Более подробно об этой форме будет сказано ниже. Здесь заметим только, что дифференциальный диагноз кистозного арахноидита и опухоли не имеет большого практического значения, так как арахноидит, не уступающий настойчивому консервативному лечению, также подлежит хирургическому лечению, как и истинная опухоль.

Наиболее важной частью т о п и ч е с к о г о   д и а г н о з а опухоли спинного мозга является определение уровня, на котором расположена опухоль.

Указанная задача значительно упрощается в случае наличия сегментарных симптомов (корешковые боли, парестезии и гиперстезии, атрофии), следует

лишь учитывать возможность развития псевдокорешковых болей и парестезий, вызванных давлением опухоли на сенсорные проводники. В подобных случаях, например, опухоль шейного отдела может сопровождаться болезненными парестезиями в виде чувства опоясывания в грудной клетке или на уровне живота; более того, указанные хордональные (от chorda — струна) боли могут распространяться и на ноги.

При отсутствии сегментарных знаков установление точного уровня опухоли на основании клинических симптомов обычно невозможно. Частой ошибкой служит недоучет того факта, что в силу эксцентрического расположения проводников в спинном мозге уровень гипестезии и особенно анестезии, как правило, находится значительно ниже расположения опухоли. По мере нарастания сдавливания повреждаются все более медиально лежащие отделы проводниковых систем и зона нарушенной чувствительности поднимается вверх.

По существу только при наличии картины полного перерыва спинного мозга, знаменующегося, в частности, глубоким параличом ног и тазовыми нарушениями, можно с достаточной уверенностью полагать, что уровень анестезии соответствует уровню расположения опухоли. Крайне желательно также до операции установить, локализуется ли опухоль внутри или вне спинного мозга.

И н т р а м е д у л л я р н ы е о п у х о л и встречаются гораздо реже экстрамедуллярных. Синдром блока субарахноидального пространства при них отсутствует или выражен менее резко. Течение интрамедуллярных новообразований отличается от описанного выше типичного течения спинальной опухоли; в частности, при интрамедуллярных опухолях нередко отсутствует стадия корешковых явлений, как и стадия броун-секаровского синдрома.

По гистологической природе интрамедуллярные опухоли в большинстве случаев являются глиомами (эпендимомы, астроцитомы, олигодендроглиомы, мультиформные глиобластомы, медуллобластомы), реже — ангиомами. Рост ее происходит не только в направлении поперечника, но и по длиннику спинного мозга, вследствие чего в процесс постепенно вовлекаются все новые его сегменты. При экстрамедуллярных опухолях, наоборот, прогрессивно нарастает интенсивность всех симптомов, но высота поражения остается одной и той же от начала до конца процесса. При интрамедуллярных опухолях часто наблюдаются атрофические параличи вследствие поражения передних рогов спинного мозга, диссоциированные анестезии в связи с деструктивными изменениями в задних рогах и тяжелые вазомоторно-трофические расстройства, обусловленные участием в процессе боковых рогов. Наряду с этим имеются также проводниковые расстройства движений и чувствительности вследствие давления опухоли на столбы спинного мозга. Симптоматология интрамедуллярной опухоли многим напоминает сирингомелию, от которой ее иногда бывает трудно или даже невозможно отдифференцировать без миелографии.

В большинстве случаев удается ориентировочно высказаться до операции и о г и с т о л о г и ч е с к о й природе опухоли. Морфология ее определяется прежде всего локализацией. Внутри спинного мозга развиваются почти исключительно глиомы, очень редко — солитарные туберкулы и гуммы. Экстра-

медуллярно чаще всего располагаются менингиомы и невриномы. Заподозрить солитарный туберкул спинного мозга можно только при наличии туберкулеза какого-нибудь другого органа, туберкулезного анамнеза или положительных туберкулиновых реакций. Гумму заставляют предположить перенесенный когда-то сифилис, наличие специфических зрачковых расстройств, положительная реакция Вассермана в крови или ликворе.

Особенно важно решить до операции, является ли спинальная опухоль п е р в и ч н о й или в т о р и ч н о й. Первичные спинальные опухоли относятся к доброкачественным, вторичные всегда злокачественные.

Анализ анамнестических данных, неврологических симптомов, течения болезни должен быть дополнен подробным исследованием внутренних органов, щитовидной и молочной желез, рентгеноскопией и рентгенографией грудной полости (рак легкого, медиастинальная опухоль), рентгеноскопией желудочно-кишечного тракта (рак пищевода, желудка, кишечника), обследованием мочеполовой сферы и прямой кишки. Необходимо повторно проверять морфологию крови, РОЭ, повторно исследовать мочу (кровь при гипернефромах). Особенно большое значение имеет рентгенография позвоночника, поскольку метастатические и прорастающие спинальные опухоли чаще всего поражают позвоночник и через него проникают в позвоночный канал.

М и е л о г р а ф и я была введена в клинику в 1921 г. французским нейрохирургом Сикаром. Для того чтобы сделать видимым на рентгенограмме субарахноидальное пространство, Сикар предложил вводить в него липиодол (особым образом приготовленный масляный раствор йода).

В настоящее время йодированные масла почти полностью вытеснены значительно менее вязкими препаратами типа майодила (майодил, пантопак). Майодил через поясничный прокол вводится в субарахноидальное пространство в количестве 6–24 мл (в зависимости от целей исследования), изменяя наклон рентгеновского стола, контрастное вещество перемещают в нужный отдел позвоночного канала. Введение майодила в большинстве случаев не сопровождается побочными явлениями. По окончании исследования вновь производится люмбальная пункция и контраст выводится из канала. В последние годы майодил используют и для проведения позитивной вентрикулографии, вводя его непосредственно в желудочки мозга.

Позитивная миелография особенно надежна для выявления процессов, блокирующих субарахноидальное пространство. Для оценки же состояния спинного мозга (атрофия при дегенеративных и резидуальных процессах, утолщение при глиоматозе) применяется пневмоэнцефалография. Этот метод, конечно, может быть использован для выявления и экстрамедуллярных процессов (опухоли, грыжи диска, остеофиты, арахноидит), однако расшифровка пневмомиелограмм требует большого опыта и несравненно чаще чревата возможностью ошибок, чем миелография с майодилом.

Л е ч е н и е. Опухоли спинного мозга требуют хирургического вмешательства. Доброкачественные экстрамедуллярные опухоли сравнительно легко удаляются во время операций. Ограниченные интрамедуллярные опухоли также удается иногда полностью выделить. Если опухоль не может быть удалена опе-

ративным путем, должна проводиться рентгенотерапия. Лучшие результаты она дает после предварительной ламинэктомии.

Результаты операций тем лучше, чем раньше больного оперируют, чем менее глубоки изменения в спинном мозге, вызванные компрессией. Однако и в случаях многолетней давности после удаления опухоли может наступить значительное улучшение.

Глава XIX

АРАХНОИДИТ СПИННОГО МОЗГА (ARACHNOIDITIS SPINALIS)

Спинальный арахноидит — поражение паутинной оболочки спинного мозга. Арахноидит может быть слипчивым или кистозным, диффузным или ограниченным, одноочаговым или рассеянным.

Э т и о л о г и я. Арахноидит может быть первичным и вторичным. Деление это в значительной степени условно. Вторичные арахноидиты возникают на фоне какой-нибудь другой болезни. Они могут сопутствовать органическим заболеваниям спинного мозга (спинальная опухоль, гематомиелия др.), страданиям позвоночника (опухоль позвоночника, спондилит, спондилоартрит), а также острым и хроническим инфекциям, локализующимся вдали от спинного мозга.

Первичный арахноидит, развивающийся как самостоятельное страдание, обусловливается простудным фактором, травмой или инфекцией. Допускают существование арахноидита, вызываемого фильтрующимся вирусом. Арахноидит, развившийся без видимой причины, называют криптогенным, или идиопатическим.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. В большинстве случаев при арахноидитах паутинная оболочка обнаруживает пролиферативно-гиперпластические изменения. Утолщенная arachnoidea вызывает сдавление спинного мозга и его корешков. Нередко имеются воспалительные изменения мягкой мозговой оболочки. При кистозном арахноидите в позвоночном канале возникает осумкованное скопление жидкости. Чаще других поражается грудной отдел, второе место занимает конский хвост, где большей частью развиваются кистозные арахноидиты.

К л и н и к а и т е ч е н и е. Ограниченный слипчивый арахноидит (arachnoiditis spinalis adhaesiva) может существовать многие годы, не давая никаких клинических симптомов. Такие арахноидиты обнаруживаются случайно на вскрытиях. Слипчивые арахноидиты часто дают корешковые явления, вызывая клиническую картину упорных радикулитов (ишиас, каудит и др.). Нередко наблюдаются корешково-спинномозговые арахноидиты, вызывающие постепенно прогрессирующий очаговый спинальный синдром.

Кистозный спинальный арахноидит клинически вполне напоминает опухоль спинного мозга. Интенсивные корешковые боли и парестезии, появившись на одной стороне тела, довольно быстро переходят на другую. За ними

следуют проводниковые расстройства движения и чувствительности, нарушение деятельности тазовых органов. Постепенно формируется компрессионный спинальный синдром, обязанный своим происхождением псевдотумору. Дифференциальный диагноз с опухолью очень труден, а во многих случаях до операции невозможен. Диагноз спинального арахноидита, как правило, требует миелографической верификации. При миелографии в подобных случаях обнаруживается характерная картина рассеянных на большом протяжении капель контрастного вещества.

Л е ч е н и е. При кистозном арахноидите консервативная терапия обычно неэффективна; наоборот, оперативное вмешательство дает хорошие результаты. Слипчивые арахноидиты подлежат консервативному лечению (физиотерапия, грязевые курорты). При прогрессирующем сдавлении спинного мозга или конского хвоста показано оперативное вмешательство. Операция освобождения спинного мозга от спаек (миелолиз) при адгезивных процессах нетравматического происхождения дает малоудовлетворяющие результаты, но все же она показана при безуспешности консервативной терапии.

Глава XX

ЭПИДУРИТ И ПАХИМЕНИНГИТ СПИННОГО МОЗГА (EPIDURITIS ET PACHYMENINGITIS SPINALIS)

Пахименингит — воспаление твердой мозговой оболочки. В зависимости от того, какие слои оболочки больше пострадали, различают внутренний и наружный пахименингит. Первая разновидность встречается редко. В большинстве случаев наблюдается наружный пахименингит, при котором воспалительный процесс всегда распространяется на жировую клетчатку эпидурального пространства. Еще чаще процесс начинается с эпидуральной клетчатки и потом распространяется на наружные слои твердой оболочки. Вот почему все чаще пользуются терминами «перипахименингит» и«эпидурит». Перипахименингиты (эпидуриты) бывают гнойные и негнойные (серозные, серозно-фиброзные, гиперпластические), острые и хронические.

Гнойный эпидурит. Обычно развивается как осложнение гнойных процессов, локализующихся поблизости от эпидурального пространства: остеомиелита позвоночника, паравертебрального абсцесса, заднего медиастинита, абсцесса легкого и др., или общей гнойной инфекции: сепсиса (чаще стафилококкового, реже стрептококкового, пневмококкового), гнойного тонзиллита, рожи, пиелита, инфицированного аборта, фурункулеза и др. В эпидуральное пространство возбудитель попадает per continuitatem или гематогенным путем. Гнойное воспаление эпидуральной клетчатки может быть ограниченным, в форме эпидурального абсцесса, или диффузным. Локализуется процесс чаще всего в среднем и нижнем грудном отделе. Абсцесс обычно распространяется на протяжении 3–4 позвонков. Через твердую мозговую оболочку возбудитель не проникает, поэтому мягкие мозговые оболочки и спинной мозг обычно в воспалительном

процессе непосредственно не участвуют. Но они могут, конечно, страдать от давления, воздействия токсинов, расстройства крово- и лимфообращения и других патогенных факторов.

Клиника и течение. Болезнь начинается остро, реже подостро. Появляются симптомы тяжелой острой инфекции: слабость, недомогание, головные боли, отсутствие аппетита, гектическая лихорадка, изменения крови септического характера (ускоренная РОЭ, нейтрофильный сдвиг). На этом фоне развивается неврологический синдром: корешковые боли, парестезии, симптомы натяжения. Позднее возникают парезы и параличи, распространенность которых зависит от локализации процесса, чаще всего в форме нижнего парапареза (параплегии) спастического характера. Мышечная гипертония сочетается с гипотонией некоторых групп мышц. Боль в позвоночнике, болезненность при постукивании по остистым отросткам на уровне поражения.

Нередко наблюдаются корешковые симптомы выпадения: отсутствие или вялость отдельных рефлексов, гипестезия полосами, похудание мышц. Спасти больного может только хирургическое вмешательство в сочетании с энергичным лечением антибиотиками и сульфаниламидами. Предсказание зависит не только от тяжести самого гнойного эпидурита, но также от характера и течения основного заболевания.

Диагноз. Прижизненная диагностика может представить большие трудности. Дифференциальный диагноз с острым миелитом, спондилитом, абсцессом и опухолью спинного мозга. Люмбальная пункция при эпидурите обычно противопоказана во избежание заноса инфекции из эпидурального пространства в субарахноидальное. В тех случаях, когда пункция производилась, в жидкости обнаруживались ксантохромия, повышенное содержание белка и иногда умеренный плеоцитоз (в пределах 50–70 клеток в 1 мм^3). Ликвородинамические пробы, как правило, выявляют ликворный блок. Миелография также обнаруживает блок.

Лечение. Показаны срочная ламинэктомия и опорожнение эпидурального пространства от гнойного экссудата с последующим энергичным лечением антибиотиками. Во время операции вскрывать твердую мозговую оболочку не следует.

Негнойный эпидурит и пахименингит. По-видимому, нередко протекают латентно, не давая серьезных симптомов и не являясь объектом врачебного воздействия. Эпидуральная клетчатка отличается высокой реактивностью и вовлекается в процесс при многих местных и общих инфекциях, особенно при аллергических реакциях. Острые негнойные эпидуриты обычно вполне доброкачественны и не вызывают стойких неврологических нарушений. Наряду с этим встречаются хронически текущие негнойные пахименингиты и эпидуриты, вызывающие массивные изменения в эпидуральной клетчатке и твердой мозговой оболочке. Жировая ткань замещается грануляционной, в оболочке происходит разрастание фиброзной ткани. С течением времени воспалительные изменения могут перейти и на мягкие мозговые оболочки. Плотная фиброзная ткань, как кольцом окружая мозг, нарушает ликворообращение, сдавливает со-

суды и вызывает ишемические изменения в спинном мозге и его оболочках. Подобные гиперпластические формы пахименингита и эпидурита, при которых твердая мозговая оболочка может стать толще нормальной в 5–10 раз, срастаясь с надкостницей позвонков, с одной стороны, и с мягкими оболочками — с другой, постепенно прогрессируя, дают клиническую картину опухоли спинного мозга. Это гипертрофический пахименингит, по терминологии старых авторов. Хронический эпидурит — вторичное заболевание, осложняющее туберкулез, сифилис (редко), бруцеллез. Может выявляться в связи с травмой позвоночника, перенесенной за много лет до появления симптомов эпидурита, с наличием инородного тела или опухолью в позвоночном канале, с простудой. Хронические заболевания позвоночника воспалительного и дегенеративного характера также могут осложниться хроническими эпидуритом. Эпидурит может проявляться одним очагом, несколькими отдельными очагами или поразить диффузно все эпидуральное пространство. Страдают преимущественно грудной или одновременно грудной и поясничный отделы. Много реже встречается описанный старыми авторами гипертрофический шейный пахименингит. Рубцовые изменения и воспалительные наслоения сильнее выражены по задней поверхности дурального мешка, реже наблюдается их более или менее одинаковое развитие в виде муфты по всей окружности твердой мозговой оболочки.

К л и н и к а и т е ч е н и е. Начинается процесс большей частью подостро сильными корешковыми болями и болями в позвоночнике, сопровождающимися рефлекторным напряжением мышц спины. Иногда возникает приступ, напоминающий люмбаго. Локализация местных корешковых болей зависит, конечно, от топики процесса. Часто наступает ремиссия, после которой боли возобновляются. Присоединяются парестезии, гипестезии корешкового характера, слабость нижних конечностей в форме спастического нижнего пареза (много реже квадрипареза) с корешковым налетом, проводниковые расстройства чувствительности, причем особенно сильно страдает мышечно-суставное чувство. Иногда наблюдается синдром Броун-Секара. Тазовые расстройства различной степени. Исследование ликвора обычно обнаруживает выраженную белково-клеточную диссоциацию или даже полный синдром Фруэна—Нонне. Все неврологические симптомы с течением времени нарастают. Наряду с этим больные жалуются на боли в позвоночнике при отсутствии костных изменений на рентгенограмме, движения позвоночника на уровне очага ограничены, постукивание по одному или нескольким остистым отросткам болезненно. Температура нормальная, но может незначительно колебаться. Кровь также большей частью не изменена. В периоды обострения процесса РОЭ повышена, выявляется нейтрофильный сдвиг.

Прижизненное распознавание хронического негнойного эпидурита очень затруднительно. В большинстве случаев можно уверенно говорить о наличии компрессии спинного мозга на определенном уровне. Часто можно предположить, что это сдавление вызвано воспалительным заболеванием — арахноидитом или эпидуритом, а в дальнейшем характер процесса уточняется во время операции.

Л е ч е н и е. Хирургическое. Антибиотики назначаются до и после операции. Показана активная физио-курортотерапия последствий хронического эпидурита.

Глава XXI

СИРИНГОМИЕЛИЯ (SYRINGOMYELIA)

Сирингомиелия — хроническое заболевание нервной системы, анатомическую сущность которого составляет образование полостей в спинном мозге. Этот термин является производным от греческих слов syrings — полость и myelon — спинной мозг. Возникновению полостей предшествует патологическое разрастание глии. Отсюда второе название этой болезни — спинальный глиоз, или глиоматоз (gliosis, gliomatosis spinalis). В тех случаях, когда полости не ограничиваются пределами спинного мозга, но переходят и на мозговой ствол, говорят о сирингобульбии (syringobulbia). Разрастание глии и образование полостей происходит прежде всего вокруг центрального канала спинного мозга. Иногда эти полости сообщаются с полостью центрального канала, являясь как бы его расширением, что дает картину гидромиелии (hydromyelia).

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я и п а т о г е н е з. В большинстве случаев процесс локализуется в области нижних шейных и верхних грудных сегментов. При наружном осмотре спинного мозга, одетого оболочками, он может казаться совершенно нормальным. Чаще находят нерезко выраженные явления слипчивого арахноидита, гипертрофического пахименингита. После вскрытия оболочек спинной мозг в области шейного утолщения представляется вздутым, флюктуирующим. На разрезах обнаруживается большей или меньшей величины полость, имеющая неправильную, нередко щелевидную форму. Полость располагается в сером веществе задних рогов, захватывает заднюю спайку, боковые и в меньшей степени передние рога. По длиннику спинного мозга полость занимает обычно несколько сегментов, но она может распространиться и на большие участки, а иногда даже на весь спинной мозг. При сирингобульбии полость обнаруживается на поперечных разрезах продолговатого мозга, в дорсальном отделе его. На территорию моста процесс распространяется редко. Иногда вместо полости в спинном мозге находят опухолевидное образование из глиозной ткани.

М и к р о с к о п и ч е с к о е и с с л е д о в а н и е обнаруживает патологическое разрастание глии и полости, окруженные плотной оболочкой. Основным и первичным фактором в морфологии сирингомиелии является опухолевидное разрастание глии, возникновение так называемого глиозного штифта — стержня, занимающего центральные отделы спинного мозга. Полости и щели возникают вторично вследствие распада новообразованной глиоматозной ткани. В части случаев полости образуются путем расширения центрального канала (истинная гидромиелия).

Э т и о л о г и я. Основной причиной сирингомиелии является дефект эмбрионального развития нервной системы, а именно задержка образования за-

днего шва в месте смыкания обеих половин медуллярной трубки. Эта «дизрафия» (от лат. raphe — шов) сопровождается неправильным созреванием глии, клеточные элементы которой сохраняют эмбриональную способность к росту.

При наличии указанных эндогенных предпосылок — дизрафии и задержавшейся в своем развитии глии — некоторые внешние причины (особенно часто — травмы) могут вызвать сирингомиелию. В большинстве случаев болезнь развивается без всякой видимой внешней причины.

У лиц, страдающих сирингомиелией, обычно находят большее или меньшее число признаков так называемого дизрафического состояния — status dysraphicus (Бремер, 1926). Сюда относятся кифосколиоз, добавочные ребра, воронкообразная грудь, асимметричный череп, акромегалоидные черты лицевого скелета, неправильная форма стоп, аномалии сосков (неправильное расположение их, гипермастия), непропорционально длинные конечности, spina bifida occulta и некоторые другие.

Сам по себе дизрафический статус еще не есть болезнь. Это только конституциональный тип, предрасположенный к определенным формам страданий нервной системы, в частности, к сирингомиелии.

Много споров вызвал вопрос о возможности возникновения сирингомиелии в результате бывшего кровоизлияния в спинной мозг, острого или хронического миелита, размягчения спинного мозга в связи с сосудистыми расстройствами. В настоящее время можно считать общепринятым взгляд, что все указанные страдания способны повести к образованию полостей в спинном мозге, но не дают истинной сирингомиелии.

Гарднер в 1957 г. выдвинул «гидродинамическую теорию» происхождения сирингомиелии. У эмбриона центральный канал спинного мозга и желудочковая система образуют единую замкнутую систему. Позднее, после сформирования отверстия Мажанди, желудочковая система начинает сообщаться с субарахноидальным пространством, и центральный канал облитерируется. В случае стеноза отверстия Мажанди ликвор, по гипотезе Гарднера, при каждой сердечной систоле смещается в сторону центрального канала и через несколько лет приводит к его расширению. При этом с наибольшей закономерностью гидромиелитическая полость естественно формируется в шейном и верхнегрудном отделе. Указанное перманентное давление жидкости может приводить к разрывам эпендимы канала и образованию сирингомиелитических полостей рядом с центральным каналом. Причиной стеноза отверстия Мажанди может быть порок развития или механическая обструкция. Гарднер во всех 74 наблюдавшихся им случаях сирингомиелии отметил сужение отверстия Мажанди, в 92% случаев стеноз был связан с аномальным смещением миндалин мозжечка вниз (синдром Арнольда—Киари).

Гидродинамическая теория предполагает, что сирингомиелитические полости находятся в непосредственной связи с центральным каналом. Действительно, введенные в сирингомиелитическую полость изотопы уже через несколько часов обнаруживаются в цистернах мозга. Жидкость, получаемая путем аспирации из сирингомиелитической полости, обнаруживает все характерные свойства ликвора.

Указанная теория открывает определенные лечебные перспективы: путем рассечения спаек в области отверстия Мажанди приостановить прогрессирование болезни.

К л и н и к а. Клинические проявления сирингомиелии легко вывести из анатомической сущности страдания. Развиваясь в сером веществе спинного мозга, в области шейного утолщения, спинальный глиоматоз и сирингомиелитическая полость вызывают деструкцию сегментарного аппарата спинного мозга, что должно сказаться расстройством движений, чувствительности, вегетативной иннервации и трофики в метамерах тела, связанных с шейным утолщением. Отсюда характерная для сирингомиелии триада: 1) атрофические парезы рук (вследствие поражения клеток передних рогов); 2) выпадение болевой и температурной чувствительности в области рук и верхней части туловища (поражение клеток задних рогов); 3) трофические и сосудодвигательные расстройства там же (вследствие вовлечения в процесс боковых рогов). В дальнейшем течении болезни пролиферирующая глия, или разрастающаяся полость, вызывает нарушение деятельности проводникового аппарата спинного мозга, связанного с белыми столбами его. Тогда сегментарные расстройства осложняются проводниковыми симптомами в участках тела, расположенных ниже очага болезни. К характерной для сирингомиелии триаде присоединяются центральные парезы нижних конечностей, анестезия ног и нижней части туловища по циркулярному типу, тазовые расстройства, патологические рефлексы, отсутствие брюшных рефлексов и пр.

В ч у в с т в и т е л ь н о й с ф е р е симптомом, патогномоничным для сирингомиелии, является диссоциированная анестезия: выпадение болевой и температурной чувствительности при сохранности тактильной и мышечно-суставной. В одних случаях имеется глубокая анестезия, о которой знают сами больные. Они жалуются на утрату чувствительности к горячему и холодному. У них нередко обнаруживаются рубцы от ожогов и в результате отморожения. В других случаях гипестезия выражена незначительно. Расстройство чувствительности носит сегментарный характер, распространяясь на руки и верхнюю часть туловища в форме «куртки» и «полукуртки». Если в руках чувствительность сохраняется (при более низкой локализации процесса), диссоциированная анестезия захватывает только кожу верхней части туловища в форме «жилета». С течением болезни зона гипестезии постепенно опускается вниз по туловищу. Острые боли не характерны для сирингомиелии; тупые боли возникают часто, они локализуются в правой или левой руке, плечевом поясе или в боку и могут быть очень интенсивными, даже мучительными. Часто больные жалуются на парестезии, ощущение онемения, стянутости, жжения, холода в том или ином участке тела, отвечающем пораженным сегментам спинного мозга. Вовлечение в процесс столбов спинного мозга вызывает проводниковые нарушения чувствительности.

Симптомы со стороны д в и г а т е л ь н о й с ф е р ы появляются позже, когда процесс переходит на передние рога. Характерны для сирингомиелии атрофические парезы верхних конечностей. Атрофия начинается чаще всего с мелких мышц кисти, иннервируемых VIII шейным и I грудным сегмента-

ми: западают межкостные промежутки, тенар и гипотенар. Кисть принимает вид когтеобразной или обезьяньей лапы. Реже атрофия начинается с плечевого пояса и мышц спины. В отличие от других форм хронического поражения передних рогов атрофия при сирингомиелии редко сопровождается фасцикуляциями. Рефлексы с рук понижаются, как при всяком периферическом парезе. Для сирингомиелии особенно характерно, что не все рефлексы снижаются или гаснут одновременно: на паретичной конечности с атрофической мускулатурой один рефлекс понижен или даже совершенно отсутствует, а другой повышен. На нижних конечностях констатируется повышение сухожильных рефлексов, появление клонусов и патологических рефлексов. Брюшные рефлексы, особенно верхние, часто расстраиваются уже в начальных стадиях болезни. В далеко зашедших случаях брюшные рефлексы обычно утрачиваются. Тазовые расстройства редко бывают очень глубокими.

Вегетативно-трофические нарушения занимают видное место в клинической картине сирингомиелии. Часто обнаруживаются акроцианоз, повышенная потливость, патологический дермографизм. Особенно подозрителен в отношении сирингомиелии односторонний гипергидроз. Тупое или болевое (острое) раздражение кожи груди и спины вызывает появление красных пятен дермографизма, которые держатся очень долго. Часто выступает отечный (уртикарный) дермографизм. Иногда сосудодвигательные расстройства напоминают картину эритромелалгии или болезни Рейно. Часто констатируется синдром Горнера. Кожа и ее производные обнаруживают атрофические и дистрофические изменения. Ногти рук теряют нормальный блеск, становятся матовыми, ломкими, рубчатыми. В высшей степени характерны безболезненные панариции.

Трофические изменения костей и суставов обнаруживаются часто. Особенно характерен кифосколиоз грудного отдела позвоночника. Реже встречается деформация грудной клетки в виде реберного горба. Иногда происходят увеличение костей и гиперплазия мягких тканей руки, ведущие к возникновению хейромегалии (большой руки). В костях верхних конечностей обычно обнаруживается остеопороз, поэтому возможны переломы их под влиянием сравнительно небольшой травмы. Примерно у 20% больных обнаруживается нейродистрофическая остеоартропатия («сустав Шарко»). Чаще всего страдает локтевой сустав, реже — плечевой и другие суставы руки. Пораженный сустав обычно резко увеличен в размерах, а при движении в нем нередко слышен грубый хруст трущихся друг о друга суставных отростков костей и секвестров. Рентгенологическая картина характеризуется «сочетанием глубокого разрушения с чрезмерным созиданием, комбинацией атрофического и гипертрофического процессов» (Рейнберг С.А., 1964). Как правило, эти грубейшие изменения протекают безболезненно.

Цереброспинальная жидкость в большинстве случаев сирингомиелии оказывается неизмененной. Иногда лишь обнаруживается нерезко выраженная белково-клеточная диссоциация, обусловленная частичной блокадой подпаутинного пространства утолщенным участком спинного мозга.

При пневмоэнцефалографическом исследовании больных сирингомиелией почти всегда обнаруживается хроническая асимметричная открытая внутренняя гидроцефалия, а также умеренно выраженная наружная гидроцефалия. Очевидно, сирингомиелия во всех случаях является не чисто спинальным заболеванием, а страданием всей центральной нервной системы. В пользу этого взгляда говорит и то обстоятельство, что у большинства больных имеется различной степени снижение личности по органическому типу: выраженная конкретность мышления, связанная с трудностью образования абстрактных понятий, ограничение общего кругозора, затруднение счетных операций, ослабление памяти, недооценка тяжести своего заболевания (Монжиевский Э.А., 1955).

Атипичные формы сирингомиелии возникают при необычной локализации процесса. Сюда относятся: 1) пояснично-крестцовая форма; 2) дорсолюмбальная форма; 3) сирингомиелия, связанная с двумя очагами; 4) сирингобульбия.

Пояснично-крестцовая форма сирингомиелии характеризуется в общем теми же симптомами, что и классическая сирингомиелия, но локализуются расстройства не в области верхних конечностей, а в ногах и нижнем отделе туловища. Встречается эта форма очень редко.

При дорсолюмбальной форме наблюдаются характерная для сирингомиелии диссоциированная анестезия в области грудных сегментов, спастический нижний парапарез, тазовые расстройства, вегетативно-трофические нарушения в области нижних конечностей.

Иногда встречаются случаи сирингомиелии, при которых клинические симптомы зависят от локализации процесса в двух участках спинного мозга, расположенных поблизости или далеко один от другого. Классический подробно описанный выше шейно-грудной тип может осложниться пояснично-крестцовой формой, или сирингобульбией. Такое сочетание встречается нередко.

Сирингобульбия имеет большее практическое значение и лучше очерченную клиническую характеристику, чем другие атипичные формы. Патогистологические изменения, свойственные сирингомиелии, локализуются при сирингобульбии в области продолговатого мозга и варолиева моста. Процесс развивается здесь большей частью односторонне, захватывая область медиальной петли, ядер языкоглоточного, блуждающего, подъязычного и добавочного нервов. Часто поражается нисходящий корешок тройничного нерва.

Клиника. Симптоматология сирингобульбии складывается главным образом из бульбарных расстройств: нарушаются фонация, артикуляция речи, глотание, появляется атрофия языка. Изредка наблюдается стридор, вызванный параличом гортани и могущий потребовать трахеостомию. Очень характерно расстройство чувствительности на лице по сегментарному типу; гипестезия резче выражена в латеральных отделах лица; вблизи рта и носа чувствительность заметно лучше. Нарушение чувствительности обычно носит характер диссоциированной гипестезии. Отмечается гипестезия (или анестезия) роговой оболочки глаза. Нередко обнаруживается нистагм (часто ротаторный). Горизонтальный нистагм при сирингомиелии связывают с поражением верхних шейных сегментов, в частности fasciculus longitudinalis medialis.

Иногда отмечаются расстройство слуха и головокружение вследствие поражения ядер VIII нерва. При высоких локализациях может быть вовлечен в процесс и лицевой нерв.

Течение и прогноз. Болезнь начинается в молодом возрасте. Возможно даже, что первые симптомы заболевания возникают у детей, но остаются незамеченными. Распознается сирингомиелия чаще всего в возрасте 20–40 лет. Развивается она постепенно, возможны частичные ремиссии. Изредка наблюдаются внезапные ухудшения, вплоть до развития поперечного поражения спинного мозга, вызванные кровоизлиянием в сирингомиелитическую полость. Прогноз в отношении жизни благоприятный, в отношении выздоровления — плохой. Больные обычно долгое время сохраняют трудоспособность, приспосабливаясь к изменениям, вызываемым болезнью. Смерть наступает чаще от интеркуррентных заболеваний, осложнений (сепсис), очень редко — от бульбарных явлений.

Диагноз. Распознавание типичных случаев сирингомиелии не представляет больших затруднений. Диагноз ставится главным образом на основании наличия у больного характерного комплекса симптомов: 1) атрофического пареза рук, сочетающегося со спастическими явлениями в ногах; 2) диссоциированной анестезии в форме «куртки» или «полукуртки»; 3) значительных вегетативно-трофических нарушений в области верхних конечностей; 4) кифосколиоза; 5) синдрома Горнера; 6) хронически прогрессирующего течения процесса, не сопровождающегося острыми болями. Встречаются, однако, случаи сирингомиелии, чрезвычайно трудные для диагностики. Существенную помощь в таких случаях могут оказать люмбальная пункция, тщательно собранный анамнез. Иногда диагноз может быть уверенно поставлен только после более или менее длительного наблюдения. Дифференцировать сирингомиелию приходится от гематомиелии, интрамедуллярной опухоли, неврита плечевого сплетения, проказы, амиотрофического бокового склероза, неврологических осложнений краниовертебральных аномалий, сенсорных невропатий и врожденной нечувствительности к боли.

При гематомиелии все явления развиваются инсультообразно, остро, вслед за травмой, заметно нарушается общее состояние больного. Течение болезни регрессирующее.

Интрамедуллярная опухоль (чаще всего глиома) клинически может проявляться симптомами сирингомиелии.

Спинальные опухоли отличаются более быстрым течением, наличием признаков сдавления спинного мозга, характерными изменениями в ликворе. Спастические симптомы со стороны нижних конечностей и тазовые расстройства выражены при опухолях резче, а трофические нарушения — слабее, чем при сирингомиелии. При сирингомиелии процесс занимает по длиннику спинного мозга большее протяжение, чем при опухоли. В наиболее трудных случаях дифференциальный диагноз ставится только во время операции по поводу опухоли.

С невритом плечевого сплетения сирингомиелию сближает наличие слабости и атрофии мышц верхних конечностей, чувствительных и трофических нарушений в области тела, иннервируемой нижними шейными

и верхними грудными сегментами. Против неврита и в пользу сирингомиелии говорят диссоциированная гипестезия на туловище или на лице, пирамидные знаки, тазовые расстройства, изменения брюшных рефлексов, кифосколиоз. Прогрессирующее течение болезни также не свойственно невриту плечевого сплетения.

Нервная форма проказы (lepra nervosa s. lepra maculoanaesthetica) вызывает парезы рук, атрофию мелких мышц кисти, анестезию, трофические нарушения, как и сирингомиелия. Дифференциальный диагноз этих двух форм может иногда представить большие (в редких случаях непреодолимые) трудности. Следует иметь в виду, что нервная форма лепры встречается гораздо реже, чем сирингомиелия, и что проказа связана с определенными местностями. Характерная для сирингомиелии сегментарная анестезия не встречается при лепре, которой свойственны пятнистая анестезия или невритические нарушения чувствительности. Спастических парезов, патологических рефлексов при лепре обычно не бывает, поскольку в основе заболевания лежит хронический интерстициальный полиневрит. Пигментные пятна разнообразной формы, в пределах которых констатируются гипестезии, выпадение бровей, утолщение периферических нервов (особенно часто nn. ulnaris, auricularis major, peroneus communis), характерны для проказы.

В сомнительных случаях необходимы поиски палочек Ганзена в слизи носа и обследование больного лепрологом.

Амиотрофический боковой склероз отличается от сирингомиелии отсутствием расстройств чувствительности, изменений со стороны кожи и ее придатков, кифосколиоза.

Большое внимание в последние годы привлекли к себе случаи прогрессирующей или стационарной сирингомиелии, вызванные врожденными аномалиями в области большого затылочного отверстия. Чаще всего речь идет об аномалии Арнольда—Киари (смещение миндаликов мозжечка в позвоночный канал, иногда сочетающееся с ассимиляцией атланта) и базилярной импрессии (воронкообразное вдавление в полость черепа ската затылочной кости и затылочно-позвоночного сочленения).

Аномалии костных и нервных структур области краниовертебрального перехода сопровождаются развитием сирингомиелитического синдрома как вследствие ишемических некрозов, вызванных сдавлением спинальных сосудов в области затылочного отверстия, так и за счет прогрессирующего расширения центрального канала. Предположение о краниовертебральной аномалии особенно обоснованно в случаях поражения верхнешейных сегментов и ствола мозга. Однако сегментарные дефекты при подобном вторичном сирингомиелитическом синдроме могут распространяться и на нижнешейный отдел (Коломойцева И.П. и Парамонов Л.В., 1971).

Решающее значение в распознавании аномалий краниовертебральной области имеют тщательное рентгенологическое обследование (ассимиляция атланта с затылочной костью, нахождение зуба эпистрофея в большом затылочном отверстии) и особенно миелография (обнаружение при пневмомиелографии характерной тени миндаликов мозжечка в позвоночном канале). В пользу ком-

прессионного генеза синдрома сирингомиелии может свидетельствовать значительное увеличение содержания в цереброспинальной жидкости белка.

Тяжелые дефекты болевой чувствительности наблюдаются и при очень редких формах сенсорных невропатий, обусловленных дегенерацией волокон задних корешков, и врожденной нечувствительностью к боли. В отличие от сирингомиелии у таких больных анестезия не носит строго сегментарного характера, а трофические нарушения достигают необычно выраженной степени, включая акроостеолиз и мутиляцию концевых фаланг пальцев.

Л е ч е н и е. В ранних стадиях болезни определенный эффект дает рентгенотерапия, однако достигаемое улучшение обычно бывает нестойким и болезнь продолжает медленно прогрессировать. При наличии далеко зашедших изменений облучение совсем не приносит облегчения. В последние годы оценка эффективности рентгенотерапии при сирингомелии становится все более сдержанной, а по мнению некоторых авторов, — даже сомнительной (Лог, 1957). Очень важна защита рук от повреждений (ожоги, обморожения, травмы). Симптоматическое лечение проводится по общим правилам реабилитирующей терапии; следует лишь избегать тепловых процедур во избежании ожогов. При изредка встречающихся интенсивных и стойких болях и парестезиях может возникнуть необходимость стереотаксического вмешательства на таламических ядрах. В случаях прогрессирующего поражения поперечника спинного мозга, а также ствола мозга (сирингоэнцефаломиелия) показано контрастное исследование и в случае обнаружения значительного утолщения мозга — оперативное опорожнение кистозной полости (операция Пуссеппа.) Описаны наблюдения, когда состояние больных сирингомиелией значительно улучшалось после декомпрессии задней черепной ямки с разъединением спаек в области отверстия Мажанди. Возможно, что спаечный процесс является следствием травмы, обусловившей поздний дебют сирингомиелии.

Глава XXII

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ (SCLEROSIS LATERALIS AMYOTROPHICA)

Болезнь эта была впервые выделена и четко описана в 1869 г. Шарко. Морфологическая сущность процесса заключается в поражении центрального и периферического нейронов основного пути для произвольных движений и замещении погибших нервных элементов глией. Центральный нейрон, т.е. пирамидный пучок, поражается сильнее всего в боковых столбах спинного мозга, отсюда эпитет lateralis. Периферический нейрон больше всего страдает в области передних рогов. Второй эпитет, amyotrophica, подчеркивает важнейший клинический признак данного заболевания — атрофию мышц. Название, данное Шарко этой болезни, весьма удачно отражает наиболее характерные черты ее клиники: сочетание симптомов поражения пирамидного пучка бокового столба с мышечными атрофиями.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. В гистопатологической картине заболевания доминируют дегенеративные изменения, выраженные особенно резко в боковых столбах и передних рогах спинного мозга. На миелиновых препаратах можно видеть уже макроскопически, что боковые столбы представляются серыми, в то время как передние содержат еще довольно большое количество нормальных миелиновых волокон, окрашенных гематоксилином в черный цвет, а задние столбы представляются совершенно черными, т.е. нормальными. На нисслевских препаратах выявляются тяжелые изменения в передних рогах: уменьшение количества клеток, дегенерация их, пролиферация глиозных элементов. Все эти изменения обнаруживаются раньше всего и представлены наиболее рельефно на уровне нижних шейных сегментов. Постепенно дегенеративный процесс распространяется по всему длиннику спинного мозга. Более подробное гистопатологическое исследование обнаруживает дегенеративные изменения не только в пирамидных пучках боковых столбов и передних рогах, но также в пирамидных пучках передних столбов, в tractus vesctibulo-spinalis, tecto-spinalis, rubro-spinalis и в спиноцеребеллярных пучках; иногда небольшая дегенерация наблюдается и в задних столбах. Однако эти изменения значительно уступают по своей интенсивности и постоянству дегенеративному процессу в центральном и периферическом нейроне кортико-мускулярного пути. Пирамидный путь страдает не только в спинном мозге; менее значительные изменения отмечаются также в продолговатом мозге, мосту, мозговой ножке, лучистом венце и коре передней центральной извилины. Периферический двигательный нейрон поражается на уровне не только передних рогов спинного мозга, но и мозгового ствола, где дегенерируют ядра двигательных черепно-мозговых нервов, особенно часто XII, X, VII и V.

Выраженные дегенеративные изменения с гибелью миелиновых оболочек отмечаются в передних корешках и периферических нервах.

Макроскопически спинной мозг при амиотрофическом боковом склерозе представляется несколько уменьшенным в размерах. Боковые и передние столбы его имеют более плотную консистенцию, чем в норме.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Большинство клиницистов до сих пор рассматривают амиотрофический боковой склероз как первичный дегенеративный процесс, истинная причина которого еще не известна. Другие считают форму Шарко инфекционно-токсическим заболеванием, вызываемым, по-видимому, фильтрующимся вирусом, характеризующимся большой нейротропностью. Амиотрофический боковой склероз — сравнительно редкая болезнь. Начинается она обычно в возрасте 50–70 лет.

Проблема патогенеза амиотрофического бокового склероза связана с проблемой патогенеза так называемых системных заболеваний центральной нервной системы вообще и спинного мозга в частности. Старые авторы придерживались деления всех органических заболеваний спинного мозга на системные и диффузные.

С и с т е м н ы м и называли болезни, при которых избирательно страдает определенная анатомо-физиологическая система и остаются пощаженными образования, расположенные по соседству с ней. Таковы, например, п о л и о м и е -

л и т, при котором тяжело поражается система периферического двигательного нейрона — от клетки переднего рога спинного мозга до мышцы, но остаются незатронутыми задние, боковые рога, расположенные на том же уровне, пирамидный пучок, чувствительные пути и пр., сухотка спинного мозга, при которой страдает система периферического чувствительного нейрона; фуникулярный миелоз, при котором поражаются боковые и задние столбы, но остается незадетым серое вещество спинного мозга, а также белое вещество, лежащее тут же, вне этих столбов.

Диффузные процессы — это процессы, при которых страдают все образования спинного мозга, расположенные на определенном уровне, как, например, при острых миелитах, опухолях спинного мозга, травмах.

По характеру морфологических изменений системные заболевания спинного мозга являются большей частью дегенеративными, диффузные — воспалительными, бластоматозными или компрессионными.

Амиотрофический боковой склероз считался образцом системного заболевания, при котором поражаются исключительно двигательные пути и совершенно не страдают чувствительные. Гистопатологические исследования заставили внести поправку в прежние представления о системных поражениях. Оказалось, что системность эта только относительная (Маргулис М.С., 1914, 1933; Коновалов Н.В., 1953; Хондкариан О.А., 1957). Наряду с основным морфологическим субстратом, действительно связанным с определенной системой, при них обнаруживаются менее значительные и не столь постоянные изменения и вне этих систем. Но эта поправка не опровергает факта преимущественного и решающего поражения определенной системы.

Чем же объясняется системность в патологии не только спинного, но и головного мозга? По-видимому, при разных заболеваниях она может зависеть от различных причин, а именно: 1) особого сродства вируса или токсина (эндогенного или экзогенного) к определенным нервным образованиям, что вполне возможно, поскольку токсины имеют различную химическую характеристику, а центральная нервная система также химически далеко не однородна; 2) специфики кровоснабжения определенных участков; 3) особенностей ликворообращения в центральной нервной системе и лимфообращения в позвоночном канале; 4) малой эндогенной резистентности некоторых систем; 5) характера распространения возбудителя болезни и их токсинов (гематогенное, лимфогенное, неврогенное).

Клиника. Клиническая картина амиотрофического бокового склероза состоит главным образом из четырех групп симптомов: спастических параличей конечностей, вялых параличей конечностей, мышечных атрофий и бульбарных симптомов. Начинается болезнь чаще всего с верхних конечностей. Появляется слабость одной руки, более выраженная в дистальных ее отделах. Тонус мышц парализованной конечности повышен. Сухожильные и периостальные рефлексы также повышены, рефлексогенная зона их значительно расширена. Слабость постепенно прогрессирует. Наряду с этими симптомами спастического пареза довольно быстро появляется атрофия мышц, раньше всего — мелких мышц кисти. Она принимает форму обезьяньей или птичьей лапы. Затем атро-

фия распространяется на мышцы предплечья, плеча, плечевого пояса, грудной клетки. В атрофирующихся мышцах ясно видны фасцикулярные подергивания, которые отмечаются и там, где еще нет ясных атрофий. Означенные явления носят обычно строго симметричный характер, и только в самых начальных фазах заболевания можно отметить более или менее выраженную асимметрию в интенсивности поражения обеих рук.

В дальнейшем развиваются парез и мышечная гипертония нижних конечностей. Походка делается спастической или спастико-паретической. Коленные и ахилловы рефлексы резко повышаются, их рефлексогенные зоны расширены. Появляются патологические рефлексы. Постепенно (но довольно быстро) парез конечностей нарастает, причем на руках элементы спастического пареза все больше подавляются симптомами вялого пареза; гаснут сухожильные рефлексы, снижается мышечный тонус, углубляется атрофия мышц. На ногах спастический характер пареза сохраняется долго, большей частью до конца жизни больного. Только в поздних стадиях здесь улавливаются мышечные атрофии, снижение того или другого рефлекса. Для амиотрофического бокового склероза чрезвычайно характерны б у л ь б а р н ы е с и м п т о м ы, которые иногда развиваются в самом начале болезни. На высоте процесса всегда имеются значительные, часто очень тяжелые, бульбарные нарушения. Они выражаются расстройством жевания, глотания, артикуляции речи, фонации. Язык атрофичен, в нем имеются фасцикулярные подергивания, движения его очень ограничены, иногда больной не может высунуть язык изо рта. Дужки мягкого нёба вяло свисают, подвижность их ограничена, голос приобретает носовой оттенок или делается афоничным, речь переходит в шепот, исчезает рефлекс с мягкого нёба. Больной поперхивается при еде, давится пищей, жидкость вытекает обратно через нос. Часто обнаруживаются похудание трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц, фасцикулярные подергивания в них, низкое стояние плеча, ограничение объема и силы движений головы. Жевательная мускулатура атрофируется. Отвисает нижняя челюсть, изо рта вытекает слюна. Поражение ядер лицевого нерва вызывает затруднение мимических движений. Больше и грубее страдает круговая мышца рта, периферические мотонейроны для которых находятся в ядре подъязычного нерва, хотя нервные волокна идут затем в составе лицевого нерва. Позднее вовлекается и верхнелицевая мускулатура — сглаживаются складки лба, возникает паралитический лагофтальм. В случаях продления жизни больного путем перевода на аппаратное дыхание отмечается неуклонное распространение процесса вверх по стволу с выключением всех моторных ядер, в том числе ядер двигательных нервов глаз (Коновалов Н.В., 1967). Часто отмечаются фасцикулярные подергивания в мышцах подбородка, губ. Речь делается невнятной, дизартричной. В поздних стадиях нередко наблюдается полная анартрия. Глазные мышцы, как правило, не страдают. Часто констатируются псевдобульбарные расстройства. Нижнечелюстной рефлекс долго остается повышенным. Резко выражены явления орального автоматизма. Брюшные рефлексы нормальны в начале болезни, потом снижаются и могут совершенно угаснуть. Типично для амиотрофического бокового склероза, что при тяжелых нарушениях со стороны двигательной сферы чувствительность обыч-

но совершенно не расстроена. Иногда в ранних стадиях болезни отмечаются боли и парестезии. Многие больные жалуются на болезненные crampi. Тазовые органы функционируют нормально, лишь изредка наблюдается затрудненное мочеиспускание. Координация движений сохранена. На глазном дне изменений не бывает. Зрачковые расстройства также отсутствуют. Цереброспинальная жидкость без отклонений от нормы. Психика обычно не страдает.

В некоторых случаях боковой амиотрофический склероз на первых этапах проявляется изолированным псевдобульбарным параличом с резким повышением нижнечелюстного и глоточного рефлекса и насильственным смехом и плачем. Язык уменьшен в размерах из-за гипертонии мышц и не имеет фасцикуляций. По мере присоединения ядерных симптомов рефлексы снижаются, а затем вовсе исчезают. Другим вариантом первоначального доминирования страдания центральных мотонейронов является изолированный спастический парез ног, лишь позднее осложняющийся атрофиями, фасцикуляциями и бульбарными нарушениями.

Под названием подострого полиомиелита Дюшенна описывались случаи бурно прогрессирующего изолированного поражения передних рогов, приводившего через 1–1,5 года к смерти. Аналогичные наблюдения фигурируют в литературе как «полиомиелитические» или «псевдополиневритические» (в случае начала с пареза стоп) формы бокового амиотрофического склероза. Большинство авторов высказываются против нозологической самостоятельности подострого полиомиелита, поскольку секционные находки в этих случаях иногда устанавливают вовлечение пирамидных пучков, несмотря на отсутствие клинических признаков центрального паралича.

Т е ч е н и е бокового амиотрофического склероза неуклонно прогрессирующее. Прогноз безнадежен в отношении как выздоровления, так и жизни. Болезнь длится 3–5 лет, очень редко 6–8 лет. Часто наблюдаются аспирационные пневмонии, возникающие в связи с расстройством глотания.

Наиболее неблагоприятно в прогностическом отношении раннее появление бульбарного синдрома, особенно если он сочетается с псевдобульбарными знаками. Подобные больные могут погибнуть уже на протяжении первого года болезни, в среднем же продолжительность бульбарных форм бокового амиотрофического склероза составляет 2–3 года.

Д и а г н о з. В типичных случаях диагностика нетрудна. Сочетание спастического пареза нижних конечностей и смешанного пареза верхних конечностей с бульбарными расстройствами при отсутствии симптомов со стороны чувствительной сферы и при сохранности функции тазовых органов крайне характерно для амиотрофического бокового склероза.

S y p h i l i s s p i n a l i s a m y o t r o p h i c a отличается этиологией, изменением спинномозговой жидкости, наличием нейросифилитических, в первую очередь зрачковых, симптомов, более продолжительным и благоприятным течением, некоторым эффектом от специфического лечения.

Вместе с тем следует иметь в виду, что избирательное поражение двигательных структур шейного утолщения может наблюдаться при очень многих заболеваниях. Чаще всего повод к дифференцированию с амиотрофи-

ческим боковым склерозом возникает при миелопатии, вызванной задними остеофитами шейных позвонков. Возникающие при этом трудности могут усугубляться появлением единичных фасцикулярных подергиваний в мышцах, иннервируемых грудными и даже пояснично-крестцовыми сегментами. Все же для дискогенной миелопатии характерно, как правило, локальное поражение шейных сегментов и выраженное сужение позвоночного канала. Во всех подобных сомнительных случаях показана миелография. Очень близкую к болезни Шарко клиническую картину может дать атеросклеротическая миелопатия, при которой иногда возникает и дисфункция бульбарных ядер. Правильной диагностике может помочь инсультообразное, толчкообразное течение атеросклеротической миелопатии. Кроме того, при ней относительно нередки сенсорные и сфинктерные нарушения. При синдроме бокового амиотрофического склероза, обусловленном опухолью или арахноидитом области краниовертебрального перехода, обычно имеются боли в области шеи, выпадение чувствительности, белково-клеточная диссоциация ликвора и блок на миелограме. Большое сходство с боковым амиотрофическим склерозом иногда имеют прогредиентные формы клещевого энцефалита и карциноматозная энцефаломиелопатия. В пользу клещевого энцефалита свидетельствуют наличие острого периода болезни и положительные серологические пробы. Надо заметить, что имеется неоправданная тенденция к расширительной диагностике энцефалитического синдрома бокового амиотрофического склероза. В действительности этот вариант клещевого энцефалита даже в эндемических областях встречается очень редко, если учитывать достоверные случаи, надежно аргументированные динамикой серологических проб. Карциноматозные энцефаломиелопатии — дегенеративные поражения структур мозга — наблюдаются при висцеральных карциномах, чаще при раке легких. В случаях, когда преимущественно страдают двигательные ядра и проводники, возникает картина, почти не отличимая от болезни Шарко, и лишь обнаружение висцеральной опухоли проясняет вторичный характер болезни.

Поводом к предположению о наличии бокового амиотрофического склероза может явиться и поздно проявившаяся болезнь Кугельберга—Веландера — недавно выделенный вариант спинальной амиотрофии. У подобных больных, однако, всегда отсутствуют спастические симптомы, но могут наблюдаться псевдогипертрофии и несколько повышенная активность в сыворотке креатинкиназы.

Подозрение на боковой амиотрофический склероз почти неизбежно возникает в каждом случае развития атрофического пареза кисти. Среди его причин следует иметь в виду сирингомиелию, опухоль верхушки легкого, различные варианты костно-клавикулярного синдрома, синдром запястного канала, прогрессирующую ульнарную невропатию на почве сужения кубитального канала. Во всех этих случаях атрофии носят ограниченный характер, не сопровождаются фасцикуляциями и пирамидными знаками, но им почти постоянно сопутствуют боли и выпадение чувствительности. Следует упомянуть о так называемых доброкачественных фасцикуляциях. Обычно они возникают на ограниченном участке тела у крепких молодых субъектов. Неосторожно высказанное врачом

опасение по поводу бокового амиотрофического склероза может сделать эту преходящую аномалию источником тяжелой психической травмы.

Миастению отличает от болезни Шарко отсутствие фасцикуляций и выраженных атрофий, вовлечение в процесс наряду с бульбарной и глазодвигательной мускулатуры. Выраженная положительная реакция парезов на инъекцию прозерина окончательно верифицирует миастенический генез заболевания. Надо иметь в виду, что у некоторых больных с боковым амиотрофическим склерозом наблюдаются легкий миастенический синдром и соответственно этому некоторое облегчение после прозерина.

Л е ч е н и е. Симптоматическое: массаж, общеукрепляющие средства. Прозерин по 0,015 несколько раз в день может несколько улучшить речь и глотание. Для уменьшения спастичности назначают седуксен и элениум. При опасности возникновения респираторной или урогенной инфекции — антибиотики. В случае развития грубых нарушений глотаний — кормление через зонд или наложение гастростомы, введение жидкости, электролитов, витаминов.

Глава XXIII

ХРОНИЧЕСКАЯ ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ СПИНАЛЬНАЯ АМИОТРОФИЯ ВЗРОСЛЫХ (БОЛЕЗНЬ ДЮШЕННА—АРАНА)

Эту редкую форму прогрессирующей неврогенной мышечной атрофии часто обозначают как хронический полиомиелит взрослых, так как патологоанатомическую основу болезни составляют медленно прогрессирующие дегенеративные изменения в клетках передних рогов спинного мозга, ведущие к их атрофии и гибели. Многие авторы сомневаются в существовании прогрессирующей спинальной амиотрофии взрослых в качестве отдельной болезни, рассматривая ее лишь как вариант амиотрофического бокового склероза. В англо-американской литературе хроническая прогрессирующая спинальная амиотрофия взрослых объединяется с амиотрофическим боковым склерозом и трактуется как единая «болезнь моторного нейрона».

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Морфологическую сущность болезни составляет медленно прогрессирующая атрофия клеток передних рогов спинного мозга. Хотя клинически заболевание протекает как избирательный переднероговой синдром, гистологическое исследование нередко обнаруживает поражение и пирамидных пучков; по-видимому, спастические симптомы подавляются опережающим и преимущественным повреждением периферического моторного нейрона.

Э т и о л о г и я. Это болезнь взрослых, которая почти никогда не начинается ранее 20-летнего возраста, обычно же после 40 лет (между 40 и 60 годами). Мужчины болеют чаще, чем женщины. Причина болезни не установлена.

К л и н и к а. Болезнь начинается постепенно и незаметно. Основной симптом ее — прогрессирующая атрофия мышц. Раньше всего развивается атрофия мелких мышц кисти с одной стороны (чаще с правой), реже атрофия выступа-

ет с обеих сторон сразу. Обращает на себя внимание похудание мышц тенара и гипотенара тогда, когда больной еще не жалуется на расстройство движений. Позднее больной замечает, что ему трудно удерживать что-нибудь между I и II пальцами, особенно мелкие предметы. Резко западает первый межкостный промежуток, становится невозможным противопоставление I пальца. Нарастающая атрофия мышц возвышения I пальца придает руке вид обезьяньей лапы. Заметно атрофируются мышцы возвышения мизинца, червеобразные и межкостные мышцы кисти, слабеет или полностью выпадает их функция, что ведет к возникновению «костистой лапы». С течением времени вся кисть представляется лишенной мышц, неподвижной, гипотоничной. Кожа руки делается гладкой и тонкой. После кисти атрофия захватывает мышцы предплечья: сначала худеют сгибатели, затем — разгибатели и супинаторы. Еще позднее худеют мышцы плеча, надплечья, шеи, грудной клетки, живота. Дольше всего сохраняется часть трапециевидной мышцы, прикрепляющаяся к ключице. Ноги долгое время не вовлекаются в процесс. При распространении похудания и на них страдают вначале сгибатели стопы и бедра, затем постепенно атрофируются все мышцы нижних конечностей. Поражение дыхательной мускулатуры наблюдается позднее. В атрофированных мышцах имеются фасцикулярные подергивания.

При электромиографии обнаруживаются выраженное снижение биоэлектрической активности мышц (вплоть до полного «биоэлектрического молчания» парализованных мышц), увеличение длительности и амплитуды потенциалов действия двигательных единиц, колебания типа фасцикуляций.

Атрофия мышц сопровождается парезами и параличами. Двигательные расстройства следуют за похуданием. Степень их соответствует тяжести атрофического процесса. К слабости пальцев рук, лишающей больного возможности выполнять тонкие движения (застегивать и растегивать пуговицы, вязать, писать, листать книгу и т.п.), присоединяются парезы, в дальнейшем параличи (нижних и (несколько позднее) верхних сегментов рук, вследствие чего руки висят как плети. Голова спускается на грудь, и больному трудно держать ее прямо. Меняется общий вид больного: шея его становится тоньше, грудь как бы западает, а живот выпячивается, голова наклонена вперед. В далеко зашедших случаях наблюдается слабость или даже паралич ног. Тазовые органы на протяжении болезни функционируют нормально. Сухожильные и периостальные рефлексы на пораженных конечностях становятся вялыми и позднее исчезают. Брюшные рефлексы ведут себя по-разному в зависимости от степени атрофии мышц брюшной стенки. Патологических рефлексов нет. Иногда процесс распространяется на двигательные ядра ствола с развитием бульбарного паралича. Болей никогда не бывает. Некоторые больные отмечают умеренно выраженные парестезии в руках. Иногда наблюдаются цианоз и похолодание пораженных конечностей. Психических нарушений нет. Ликвор не изменен. Кровь — нормальная.

Т е ч е н и е. Болезнь длится 5, 10 и даже 15 лет. Смерть наступает от интеркуррентных заболеваний, редко — вследствие расстройств дыхания. Иногда наблюдаются непродолжительные остановки процесса. Как правило, атрофии прогрессируют. В некоторых случаях заболевание протекает более тяжело и заканчивается уже через 2–3 года.

Д и а г н о з. От острого полиомиелита болезнь легко отличить по отсутствию симптомов острой инфекции, возрасту больного и особенно по течению заболевания. Труднее провести дифференциальный диагноз с хроническим инфекционным полиомиелитом, связанным с вирусом клещевого энцефалита. Приходится учитывать характер возникновения и развития заболевания, состояние ликвора, наличие или отсутствие пирамидных знаков, данные серологических реакций, местожительство и занятие данного лица перед заболеванием. Надо исключить сирингомиелию, интрамедуллярную опухоль, шейный спондилез, позднюю миопатию.

Л е ч е н и е. То же, что и при амиотрофическом боковом склерозе.

Глава XXIV

ФУНИКУЛЯРНЫЙ МИЕЛОЗ (MYELOSIS FUNICULARIS)

В 1887 г. Лихтгейм впервые описал сочетание пернициозной анемии с изменениями со стороны центральной нервной системы. Патологоанатомическое исследование обнаружило во всех случаях Лихтгейма (их было всего 3) диффузное перерождение задних столбов (как при табесе), а также хорошо видимые очаги дегенерации в боковых столбах спинного мозга. Название «фуникулярный миелоз» подчеркивает наличие дегенеративного процесса в спинном мозге, поражающего его длинные пучки.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. В центре гистопатологической картины фуникулярного миелоза стоит перерождение задних и боковых столбов спинного мозга. В процесс вовлекаются голлевские и бурдаховские пучки в задних столбах, пирамидные пучки боковых столбов и частично спинно-церебеллярные пучки. Дегенеративные изменения возникают также и в периферических нервах.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Фуникулярный миелоз, как правило, возникает у больных, страдающих злокачественным малокровием (болезнь Аддисона—Бирмера, пернициозная анемия). Причиной этой формы анемии является недостаток внутреннего фактора Кастла — гастромукопротеина, вырабатываемого фундальными железами желудка. В нормальных условиях внешний антианемический фактор (витамин B_{12}, цианокобаламин) связывается в желудке с гастромукопротеином, образуя протеин-цианокобаламин. Указанный белково-B_{12}-витаминный комплекс всасывается в тонком кишечнике и, поступая в печень, активизирует переход депонированной здесь фолиевой («листиевой») кислоты в фолиновую кислоту, которая стимулирует выработку костным мозгом эритроцитов. При врожденной неполноценности фундальных желез желудка, прогрессирующей с возрастом (ахилия), возникает эндогенный B_{12}-авитаминоз, так как вводимый с пищей витамин B_{12} не усваивается. Недостаток его приводит к поражению как кроветворной, так и нервной системы. Поскольку витамин B_{12} и фолиевая кислота участвуют в нуклеотидном обмене, их дефицит обусловливает нарушение правильного течения цитогенеза и кро-

вяное русло заполняют мегалобласты. Эти нестойкие по сравнению с нормальными эритроцитами клетки быстро гибнут, что вызывает развитие нарастающей гиперхромной анемии. Конкретные же механизмы демиелинизации, лежащей в основе фуникулярного миелоза, пока неясны. Твердо установлено, однако, что поражение спинного мозга не является следствием малокровия. Так, фуникулярный миелоз может иногда задолго предшествовать появлению анемии. В то же время неврологические симптомы наблюдаются только у 10% больных, страдающих злокачественным малокровием. Наконец, фолиевая кислота, давая отличный лечебный эффект в отношении гематологической картины, не только не улучшает, но нередко даже ухудшает течение фуникулярного миелоза.

Изредка это заболевание возникает вне клиники болезни Аддисона—Бирмера (резекция желудка, заболевание тощей кишки и т.д.). Однако и в таких случаях, как правило, дело сводится к эндогенному B_{12}-авитаминозу. Описаны и фамильные случаи фуникулярного миелоза.

Клиника. Неврологический синдром в типичных случаях развивается на фоне характерных для болезни Аддисона—Бирмера гиперхромной анемии, глоссита и ахилии. Основными признаками фуникулярного миелоза являются парестезии, центральные парезы конечностей, сочетающиеся с отсутствием сухожильных рефлексов, расстройство глубокой чувствительности, атаксия. Один из наиболее ранних и постоянных симптомов болезни — парестезии в ногах и руках в виде онемения, ползания мурашек, жжения, щекотания. С течением времени к парестезиям присоединяются нижний парапарез и расстройство походки атактического или спастико-паретического характера. В этот период болезни неврологический статус больных с фуникулярным миелозом крайне своеобразен. Одновременно с центральным парезом ног и патологическими рефлексами констатируется снижение или даже отсутствие коленных и ахилловых рефлексов. Расстраивается мышечно-суставное чувство в дистальных суставах, рано страдает вибрационная и тактильная чувствительность и способность к дискриминации. Выступает статическая и динамическая атаксия. Так как дегенеративный процесс может поражать задние и боковые столбы неодинаково тяжело и не в одно и то же время, понятно, что в определенной фазе заболевания у больного могут проявляться только табические или только спастико-паретические симптомы. Иногда развиваются атрофические парезы. Это так называемые полиневритические формы нейроанемического синдрома.

Часты при фуникулярном миелозе легкие тазовые расстройства. Глубокие нарушения деятельности сфинктеров наблюдаются только в поздних стадиях. Черепно-мозговые нервы обычно не страдают.

Лишь изредка наблюдается нистагм и примерно в 5% случаев атрофия зрительных нервов с центральной скотомой. Часто отмечаются изменения со стороны психики в виде апатии, вялости, отсутствия интереса к окружающему, наряду с повышенной раздражительностью, слезливостью, эмоциональной лабильностью. Спинномозговая жидкость нормальна.

Диагноз. Диагностика типичных случаев фуникулярного миелоза, сочетающихся с бирмеровской пернициозной анемией, не представляет особых затруднений. Значительно сложнее распознавание случаев, протекающих ати-

пично (например, с исключительно заднестолбовой симптоматикой или только с парестезиями и пирамидными нарушениями), особенно если они не сопровождаются характерными изменениями со стороны крови и желудочно-кишечного тракта.

Фуникулярный миелоз приходится дифференцировать от сухотки спинного мозга, рассеянного склероза, болезни Фридрейха, полиневрита.

Во всех сомнительных случаях решающее значение имеет исследование стернального пунктата, обнаруживающего характерные изменения костномозгового кроветворения.

Т е ч е н и е. До введения в лечебную практику витамина B_{12} длительность жизни при злокачественном малокровии обычно не превышала 2 лет. Длительное назначение этого витамина кардинально изменило судьбу больных и резко уменьшило число манифестных форм фуникулярного миелоза. Применение витамина B_{12} дает выраженный лечебный эффект и в случаях развития неврологических нарушений. В настоящее время уже почти не встречаются такие проявления фуникулярного миелоза, как параплегии, тяжелые тазовые расстройства, пролежни.

Л е ч е н и е. Лечение начинается с внутримышечных инъекций витамина B_{12} по 1000 мкг через 2–3 дня. Примерно через 2 нед. переходят к еженедельным инъекциям по 100 мкг, которые продолжают в течение нескольких месяцев. Длительность введения и дозы витамина B_{12} при фуникулярном миелозе определяются в первую очередь динамикой неврологических симптомов, а не гематологическими показателями.

В качестве вспомогательного средства назначают витамин B_1 а также реабилитирующие мероприятия по общим правилам.

Глава XXV

СУХОТКА СПИННОГО МОЗГА (TABES DORSALIS)

Э т и о л о г и я. Сухотка спинного мозга — позднее сифилитическое поражение нервной системы, одна из клинических форм нейросифилиса. Далеко не каждый больной сифилисом заболевает табесом, даже если он не лечится: по старым статистикам, всего только у 2% больных сифилисом впоследствии наступала спинная сухотка. За последние десятилетия спинная сухотка превратилась в очень редкое заболевание. Табес относят к поздним проявлениям сифилиса, так как он почти никогда не наблюдается раньше чем через 5 лет после инфицирования, обычно гораздо позже. Максимум случаев падает на период 16–25 лет после заражения; нередко наблюдаются случаи с инкубационным периодом больше 25 лет. Описанные в литературе единичные случаи появления первых табетических симптомов через 2–4 года после заражения являются редким исключением. Спинную сухотку и прогрессивный паралич относят к четвертому периоду сифилиса.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я и п а т о г е н е з. В далеко зашедших случаях табеса можно невооруженным глазом обнаружить изменения спинного мозга, его корешков и оболочек. Спинной мозг больного табесом имеет несколько меньшие размеры, чем спинной мозг здорового человека. Он у́же и тоньше, чем в норме. На поперечных срезах легко убедиться, что уменьшение размеров спинного мозга обусловлено главным образом атрофией задних столбов, представляющихся плоскими и запавшими. Задние столбы, кроме того, резко отличаются от других столбов спинного мозга серым цветом вместо нормального белого и более плотной консистенцией. Задние корешки очень тонки, узки (намного у́же и тоньше передних корешков) и на разрезе представляются серыми. Мягкая мозговая оболочка мутна и утолщена, особенно на задней поверхности спинного мозга, обнаруживая картину хронического гиперпластического лептоменингита. Указанные изменения бывают яснее всего выражены в поясничном и грудном отделах спинного мозга. Распространенный термин «сухотка» правильно передает первое впечатление, производимое спинным мозгом больного табесом: орган как бы ссохся, т.е. стал меньше и плотнее.

Микроскопические исследования поперечных срезов спинного мозга, обработанных по Вейгерту и Палю (т.е. методом избирательной окраски на миелиновые волокна), обнаруживает типичную картину системного поражения задних столбов. Страдают также нервные волокна в задних рогах спинного мозга, а именно те из них, которые соединяют задние рога с передними (так называемые рефлекс-коллатерали). В большинстве случаев табеса наряду с описанными дегенеративными изменениями находят и воспалительные явления, главным образом в мягкой мозговой оболочке по задней поверхности спинного мозга и в корешковом нерве, т.е. в участке заднего корешка на протяжении от спинного мозга до межпозвонкового узла.

В настоящее время господствует взгляд, что в начальных стадиях спинной сухотки, когда в спинном мозге еще нет значительных дегенеративных изменений, уже поражается задний корешок в месте его вступления в спинной мозг. Эта зона является для заднего корешка местом наименьшего сопротивления, так как здесь нервные волокна его ущемляются утолщенной мягкой мозговой оболочкой и краевой глией.

Морфологические изменения находят при сухотке не только в спинном мозге, его оболочках и корешках, но и в некоторых черепно-мозговых нервах, спинномозговых нервах, межпозвонковых узлах, симпатическом пограничном стволе, превертебральных вегетативных узлах и сплетениях. Табес поражает многочисленные нервные образования, но с наибольшим постоянством и особенно глубоко страдает система периферического чувствительного нейрона, связанная с клетками межпозвонковых узлов и их отростками, клетками ядер чувствительных черепно-мозговых нервов и их отростками. Процесс носит выраженный дегенеративный характер.

Сухотка спинного мозга и прогрессивный паралич, являясь сифилитическим поражением нервной системы, во многом отличны от других сифилитических процессов, поэтому их издавна выделяли в особую группу под специальным названием «метасифилис», «парасифилис».

Термин «метасифилис» принадлежит Мебиусу (1876). И сам автор термина, и многие другие клиницисты конца прошлого столетия считали, что, хотя сухотка спинного мозга и прогрессивный паралич часто бывают связаны с сифилисом, они не являются сифилитическими заболеваниями в истинном смысле слова, что они возникают после того, как сифилис уже прошел (метасифилис — после сифилиса, по ту сторону сифилиса) и вызываются не возбудителем сифилиса, существование которого уже тогда предполагалось, а токсинами, возникающими в организме переболевшего сифилисом, в зависимости от изменений, оставленных сифилисом в различных органах (в печени, почках, эндокринных железах и др.).

Термин «парасифилис» введен в литературу французским сифилидологом Фурнье, который выступил решительным поборником сифилитического происхождения сухотки спинного мозга и прогрессивного паралича. Уже в 90-х годах прошлого столетия Фурнье сформулировал тезис, являющийся в настоящее время непреложным: «нет табеса и прогрессивного паралича без сифилиса». Но эти болезненные формы, как подчеркивал Фурнье, все же существенно отличаются от других проявлений сифилиса: 1) сухотка спинного мозга и прогрессивный паралич возникают значительно позже других сифилитических поражений; 2) патологоанатомические изменения, находимые при них в центральной нервной системе, не имеют ничего общего с обычными при сифилисе и характерными для него периваскулярными инфильтратами, гуммами, касаясь главным образом паренхимы спинного и головного мозга, а не мезенхимных образований; 3) эти болезни характеризуются тяжелым, прогрессирующим течением; 4) специфическое противосифилитическое лечение, оказывающее такое мощное терапевтическое воздействие на все сифилитические проявления, мало помогает или совсем не помогает при этих паренхиматозных страданиях. «Парасифилитическими, — говорил Фурнье, — мы называем болезни сифилитического происхождения, но не сифилитического характера». Для современного клинициста и сухотка спинного мозга, и прогрессивный паралич являются частью нейросифилиса, имеющей свои существенные особенности, отличающие ее от ранних сифилитических поражений нервной системы. В то время как при ранних формах нейросифилиса наблюдаются главным образом воспалительные изменения со стороны мезенхимно-сосудистого аппарата, нервные элементы страдают вторично и только по соседству с экссудативно-пролиферативным процессом, при поздних формах имеются наряду с воспалительными явлениями массивные прогрессирующие дегенеративные изменения паренхимы центральной нервной системы, не связанные с очагами воспаления.

К л и н и к а. В соответствии с преимущественным поражением при табесе задних корешков спинного мозга и их продолжений в спинном мозге в клинической картине сухотки спинного мозга главное место занимают нарушения со стороны чувствительности и рефлексов. Часто наблюдаются боли, парестезии и гиперестезии, связанные с раздражением задних корешков. Боли носят большей частью типичный, свойственный только табесу, характер стреляющих или, иначе, ланцинирующих. Локализуются они чаще всего в нижних конечностях. Боли появляются приступами длительностью 1–2 с. Возникают они внезапно,

без всякого внешнего повода, во время работы, беседы или приема пищи. Вдруг начинает «стрелять» в одну или обе ноги. Боли могут носить не только стреляющий, но и режущий, сверлящий характер. Иногда приступы следуют один за другим на протяжении многих минут, часов и даже дней, причиняя больному большие страдания и тяжело отражаясь на его общем состоянии. В некоторых случаях табетические боли имеют менее острый характер, не так интенсивны, более длительны и принимаются больными (а иногда и врачами) за ревматические.

Столь же часто наблюдаются парестезии: ощущения стягивания живота поясом, чувство онемения, покалывания, жжения в ногах или, реже, в других участках тела. В развитых стадиях табеса больные плохо чувствуют почву под ногами и часто испытывают своеобразное ощущение, будто ступают по мягкому ковру или войлоку.

Довольно рано констатируется гипестезия болевого и тактильного чувства в определенных корешковых зонах. Чаще всего выявляется гипестезия на уровне сосков, на медиальной поверхности предплечья и латеральной поверхности голеней. На боковых поверхностях груди нередко отмечается гиперестезия к холоду.

Большой практический интерес представляют табетические кризы, которые могут появиться уже в ранней стадии болезни, но чаще наблюдаются при развитом табесе. Кризами называют приступы болей в том или ином внутреннем органе, сопровождающиеся временным нарушением функций этого органа. Зависят они от вегетативных невритов и ганглионевритов. Наиболее часты желудочные кризы, напоминающие приступ при язвенной болезни желудка: внезапно появляются нестерпимые острые боли в области желудка, за болями следует многократная рвота. Больной вынужден лечь в постель и соблюдать абсолютный покой. Он отказывается от всякой пищи. Малейшая попытка изменить положение, съесть или выпить что-нибудь вызывает новый приступ болей и рвоты. Приступы повторяются много раз в течение одного или нескольких дней. Иногда они затягиваются на неделю или даже на две. Кишечные кризы выражаются поносом и сильными коликообразными болями.

Гортанные кризы протекают в форме приступов удушья и судорожного кашля, до некоторой степени напоминающих пароксизмы кашля у ребенка, больного коклюшем.

Сердечные кризы напоминают приступы стенокардии, печеночные — желчнокаменную болезнь, почечные — colica renalis; мочепузырные кризы протекают в виде приступов боли в мочевом пузыре и мочеиспускательном канале, сопровождающихся дизурическими явлениями.

Кризы довольно часто служат поводом для ошибочных диагнозов и ненужных операций.

Так как при табесе наблюдается перерождение задних столбов спинного мозга, то понятно, что обычно нарушается мышечно-суставное чувство, особенно в ногах. Это ведет к атаксии, составляющей один из основных симптомов спинной сухотки. Атаксия проявляется неловкостью походки, которая делается шаткой, неуверенной. При ходьбе больной слишком высоко поднимает ноги

и с размаху ударяет стопой о пол. Становится трудно спускаться с лестницы. Больной контролирует зрением каждый свой шаг, начинает пользоваться палкой, совершенно разучивается ходить в темноте. Выявляется мимопопадание при выполнении пяточно-коленной и (позже) пальценосовой проб. Чрезвычайно характерен для спинной сухотки классический симптом Ромберга, который был впервые описан именно при этой болезни. Еще раньше мышечно-суставного чувства снижается вибрационная чувствительность.

Ранним симптомом табеса является понижение (несколько позднее — утрата) сухожильных рефлексов с нижних конечностей. Первыми исчезают обычно коленные рефлексы, затем ахилловы. Утрате рефлексов предшествует их неравномерность. Кожные рефлексы остаются живыми на протяжении всей болезни («антагонизм кожных и сухожильных рефлексов»). Патологических рефлексов обычно не бывает.

Мышцы нижних конечностей гипотоничны, что проявляется в тенденции ног «переразгибаться» в коленных суставах при стоянии и ходьбе (genu recurvatum).

Тазовые расстройства — обычное явление при сухотке спинного мозга. Раньше других наблюдаются нарушения со стороны мочевого пузыря в форме легкой задержки мочи: больному приходится тужиться при мочеиспускании. В некоторых случаях наступает полная задержка мочи и возникает необходимость катетеризации. Довольно часто отмечается слабость сфинктеров мочевого пузыря: больной легко теряет небольшие порции мочи при кашле, во сне или при сильном позыве на мочеиспускание. Встречаются различные сочетания явлений инконтиненции и ретенции. Как правило, мочепузырные расстройства выражены умеренно. Отмечается наклонность к запорам, реже — слабость сфинктеров прямой кишки. Часто имеются различные нарушения половой функции. Довольно быстро возникает полное половое бессилие.

Особое место среди симптомов сухотки спинного мозга принадлежит зрачковым расстройствам. Значение этих расстройств исключительно велико потому, что они принадлежат к ранним, частым и характерным симптомам табеса. Сюда относятся миоз, анизокория, изменение формы зрачков, вялость зрачковой реакции и особенно симптом Аргайлла Робертсона.

Простая, или первичная, серая атрофия зрительных нервов встречается в 15–20% всех случаев спинной сухотки. Атрофия связана с ретробульбарным невритом зрительного нерва дегенеративного характера и довольно быстро приводит к слепоте — приблизительно спустя 1–1,5 года от начала понижения зрения. Поражение зрительного нерва с одной или обеих сторон может являться ранним признаком сухотки спинного мозга.

Поражение слухового нерва ведет к понижению слуха на одно или оба уха. Иногда страдают глазодвигательный и отводящий нервы. Наблюдаются птоз, косоглазие, двоение в глазах. Расстройства эти носят большей частью преходящий характер.

Трофические расстройства встречаются в настоящее время при сухотке спинного мозга крайне редко. Характерны табические артропатии и прободающая язва стопы.

К трофическим расстройствам при спинной сухотке относят также общее похудание с резким уменьшением подкожного жирового слоя, истончением кожи, которое иногда наблюдается в поздних стадиях болезни. Похудание напоминает раковую кахексию. Это так называемый марантический табес.

Психические изменения при неосложненном табесе редки и выражены слабо. Нередко к спинной сухотке присоединяются симптомы прогрессивного паралича: резкое ослабление памяти, упорная бессонница, слабоумие или маниакальное состояние. В таких случаях говорят о табопараличе. Параличи (и парезы) конечностей не относятся к частым клиническим проявлениям спинной сухотки. Все же при табесе бывают иногда и периферические, и центральные параличи конечностей.

Меррит (1961) на материале 150 больных табесом установил следующую частоту основных неврологических симптомов (в процентах): зрачковая патология — 94, отсутствие ахилловых рефлексов — 94, отсутствие коленных рефлексов — 81, ланцинирующие боли — 75, положительный симптом Ромберга — 55, нарушение вибрационной чувствительности — 52, нарушение мышечно-суставного чувства — 45, дисфункция мочевого пузыря — 23, парестезии — 24, атрофия зрительных нервов — 20, табические кризы — 18, нарушения поверхностной чувствительности — 13, глазодвигательные расстройства — 10, глухота — 7, артропатия — 7, импотенция — 4.

Цереброспинальная жидкость прозрачна, бесцветна, давление ее чаще слегка повышено, содержание белка нормально. Плеоцитоз отмечается в 80–90% случаев, причем держится он обычно на невысоких цифрах (20–30 клеточных элементов в 1 мм^3). Реакция Вассермана, поставленная с малыми дозами ликвора, отрицательна, а с большими количествами его дает положительный результат в 80–90% случаев. Коллоидные реакции выявляют специфическую табетическую кривую. В крови реакция Вассермана в начальных стадиях болезни бывает положительной в 60–70% случаев. С годами она становится отрицательной. Приблизительно в $^1/_3$ всех случаев табеса обнаруживается сифилитический аортит или аневризматическое расширение аорты.

Сухотка спинного мозга — хроническое, постепенно прогрессирующее страдание. Болезнь может тянуться 20–30 лет и более. В течении табеса различают три стадии: невралгическую (или предатактическую), атактическую и паралитическую. Первая стадия характеризуется главным образом симптомами поражения задних корешков, зрачковыми расстройствами и нерезко выраженными тазовыми расстройствами. Во второй стадии присоединяются уже атактические расстройства и значительные нарушения мышечно-суставной чувствительности. Зрачковые и тазовые расстройства становятся более глубокими. Третья стадия называется паралитической не потому, что она сопровождается тяжелыми параличами, а в связи с тем, что в этой стадии больной может быть почти полностью лишен возможности пользоваться своими конечностями из-за тяжелой атаксии. Наряду с этим в исходной стадии тяжелого табеса иногда развиваются настоящие параличи конечностей, главным образом нижних, стойкие расстройства сфинктеров, пролежни. Положение больного становится особенно тяжелым, когда указанные неврологические симптомы осложняются циститом,

цистопиелитом, сепсисом или декомпенсацией сердца. Усугубляет клиническую картину сухотки слепота.

Отнюдь не во всех случаях сухотки встречаются все три стадии. Нередко болезнь не развивается дальше так называемого начального табеса, принимая стационарный характер.

Д и а г н о з. Сухотку спинного мозга приходится дифференцировать от нескольких болезней, имеющих с ней сходные симптомы.

Периферический ложный табес — pseudotabes peripherica — вызывается полиневритом токсического или инфекционного происхождения.

Болезнь Фридрейха отличается от спинной сухотки наличием пирамидных знаков, нистагма, скандированной речи, характерных изменений скелета, молодым возрастом больных, семейностью заболевания, отсутствием табетических зрачковых расстройств, изменений в глазном дне и в цереброспинальной жидкости, корешковых болей, а также отрицательными результатами серологических исследований.

Цереброспинальный сифилис может иметь много общих симптомов с сухоткой спинного мозга, но для него характерны признаки поражения головного мозга: головная боль, головокружение, заинтересованность черепно-мозговых нервов, эпилептические припадки, стойкие церебральные параличи конечностей, которые очень редко встречаются при спинной сухотке. Изменения в ликворе при цереброспинальном сифилисе обычно более значительны. Коллоидные реакции дают «люэтический зубец».

Конгенитальная арефлексия также может дать повод заподозрить сухотку, поскольку утрата коленных и ахилловых рефлексов является одним из основных и характерных признаков табеса. Наиболее постоянным поводом к ошибочной диагностике спинной сухотки в настоящее время является синдром Эйди. Заболевание, как правило, обнаруживается внезапно — сам больной или окружающие замечают расширение одного зрачка. Нередко этому сопутствует неопределенное ухудшение зрения этим глазом. Зрачок обычно неправильной формы и не реагирует на свет ни прямо, ни содружественно. Однако в отличие от изолированной рефлекторной неподвижности зрачка (синдром Аргайлла Робертсона) при синдроме Эйди нередко удается наблюдать сокращение зрачка при освещении, если больной перед этим около получаса или часа находился в темной комнате. Кроме того, зрачок на пораженной стороне меняет свою величину в течение дня в отличие от стабильного сужения зрачков при нейросифилисе. Наиболее характерной особенностью описываемой зрачковой аномалии, составляющей сущность синдрома Эйди, служит пупиллотония. При установке взора для смотрения вблизь (конвергенция и аккомодация) зрачок после некоторого латентного периода медленно суживается. Это сужение более значительно, чем на здоровом глазу, и пораженный зрачок в результате оказывается меньшим. После прекращения конвергенции и аккомодации зрачок очень медленно, иногда только по истечении 10 мин, расширяется, возвращаясь к исходным размерам. В начальной стадии иногда наблюдается утрата реакции и на установку взора вблизь — абсолютная рефлекторная неподвижность зрачка.

В то время как при синдроме Аргайлла Робертсона зрачки почти не реагируют на закапывание вегетотропных веществ, синдром Эйди характеризуется сенсибилизацией к ним, зрачки бурно реагируют расширением на атропин и сужением на пилокарпин.

В части случаев мидриаз при синдроме Эйди сочетается с расстройством аккомодации, чего не бывает при синдроме Аргайлла Робертсона.

Примерно в 60% случаев пупиллотония сочетается с выпадением коленных или ахилловых рефлексов, а иногда и рефлексов на руках. Никаких иных отклонений со стороны нервной системы не выявляется. Цереброспинальная жидкость нормальна. Изредка, по миновании некоторого времени, аналогичные зрачковые нарушения развертываются и на другой стороне.

В целом синдром Эйди носит односторонний характер в 80% случаев (синдром Аргайлла Робертсона в 95% двусторонний). Через несколько лет может наступить спонтанное выздоровление.

Синдром Эйди наблюдается почти исключительно у женщин, чаще в возрасте 20–30 лет. Причина заболевания неизвестна. К сифилису пупиллотония никакого отношения не имеет. Процесс при синдроме Эйди локализуется в gangl. ciliare, от которого отходят постганглионарные парасимпатические эффекторные волокна к глазному яблоку. Гарриман и Гарланд (1968) в секционном случае синдрома Эйди обнаружили дегенерацию цилиарного узла и клеток спинномозговых узлов, по-видимому, нейронов, снабжающих мышечные веретена.

П р о г н о з. Моментами, ухудшающими предсказание, являются частые кризы и приступы стреляющих болей, цистит, пиелит, пролежни, сепсис, осложнения со стороны сердца и сосудов. Чем короче «инкубационный период» от момента заражения до появления первых признаков спинной сухотки, тем хуже предсказание. В отношении жизни прогноз благоприятен. Смерть наступает от интеркуррентных заболеваний и, гораздо реже, от сепсиса и кахексии.

Л е ч е н и е. Основным методом терапии сухотки спинного мозга является противосифилитическое лечение, которое должно проводиться тем энергичнее и настойчивее, чем хуже больной лечился раньше. Применяют все противосифилитические средства: пенициллин, ртуть, висмут, йод. Лечение проводят курсами по общим правилам. В первые 2 года после обнаружения спинной сухотки необходимо провести 6 курсов специфического лечения, в последующие 2 года — 4 специфических курса и затем — по одному курсу в год. Чаще всего больных лечат препаратами висмута и пенициллином.

По возможности не следует назначать больным табесом, страдающим корешковыми болями, инъекции морфина, пантопона, промедола и других наркотиков, так как это угрожает развитием наркомании, поскольку боли при табесе носят нередко упорный характер и тяжело переживаются больными. Показаны пиротерапия, большие дозы (по 1000 мкг) витамина B_{12}, облучение спинного мозга, а в особо тяжелых случаях — хордотомия.

Атаксию лечат гимнастикой по Френкелю, которая сводится к замещению зрением недостающего контроля над движением (вследствие утраты мышечно-суставного чувства). Больной с атаксией нижних конечностей должен учиться под контролем зрения и с помощью палки ходить по одной половице или, лежа

в постели, попадать носком ноги в определенные места на доске, установленной у ножного конца кровати (на доске начерчен большой треугольник или окружности разной величины, по которым больной водит носком ноги), поднимать и опускать вытянутую ногу, точно попадать пяткой одной ноги в колено другой и т.д. При атаксии верхних конечностей больного учат точно попадать пальцем в определенный квадратик шахматной доски. Уместно направление больных, страдающих сухоткой спинного мозга, на тепловые курорты.

Нейросифилис. Нейросифилисом обозначаются все органические поражения центральной, периферической и вегетативной нервной системы, обязанные своим происхождением сифилису. Поражения эти крайне различны по своей патологической анатомии, патогенезу, клинике, течению и прогнозу. Сюда, например, относятся сифилитический паралич глазодвигательного нерва и сифилитическая болезнь Рейно, сифилитический менингит и сухотка спинного мозга, церебральная гемиплегия на почве сифилитического эндартериита, прогрессивный паралич и многие другие нисколько не похожие одна на другую формы. Все эти разнообразные анатомо-клинические синдромы связаны только общностью происхождения, единством этиологии.

Еще в начале XX века сифилитические поражения нервной системы составляли одну из самых больших групп среди неврологической патологии. По существу едва ли не вся семиотика и синдромология нервных болезней была изучена и описана на бесконечно многообразном материале нейросифилиса. К настоящему времени положение изменилось кардинально, и больные нейросифилисом в экономически развитых странах встречаются редко. Из повседневной неврологической практики ушли тяжелые формы спинной сухотки. Почти не встречаются табетические кризы и табетическая атрофия зрительных нервов. Как правило, сухотка в настоящее время представлена стертыми, стационарными формами, при которых трудоспособность больных заметно не страдает. Большой редкостью стало и такое, некогда частое, проявление базального гуммозного процесса, как неврит глазодвигательного нерва. Так, Бэкер (1967) среди 1000 больных с различными вариантами неврогенных параличей глазных мышц только у одного обнаружил сифилис. Это одно из проявлений патоморфоза — изменения течения определенных нозологических форм на протяжении исторического пути человечества.

Бледная спирохета воздействует на нервную систему вскоре после заражения. Даже в серонегативной стадии первичного периода, когда сифилис носит характер как будто чисто местного процесса, цереброспинальная жидкость нередко оказывается измененной, а в серопозитивной стадии ликвор изменен более чем у половины всех больных сифилисом. Уже в первые недели и месяцы после заражения могут развиться сифилитический менингит, неврит зрительного или слухового нерва, сифилитический менингомиелит и другие анатомоклинические синдромы. Таким образом, нервная система фактически вовлечена в процесс с первых дней, хотя клинически это может до определенного времени выражаться только изменениями цереброспинальной жидкости. В дальнейшем на всем протяжении болезненного процесса нервная система может в любой момент стать объектом преимущественного воздействия спирохет и дать тот или иной клинический симптомокомплекс.

Принято делить все сифилитические поражения нервной системы на ранние, или мезенхимные, и поздние, или паренхиматозные. Ранний сифилис спинного мозга встречается главным образом в форме сифилитического менингомиелита и менингорадикулита. Сифилис головного мозга проявляется в форме сифилитического артериита, менингита, энцефалита, неврита черепно-мозгового нерва и гуммы. Обо всех этих формах раннего сифилиса была речь в соответствующих главах.

Нередко встречается одновременное поражение головного и спинного мозга — lues cerebrospinalis. Сосудистые изменения могут сочетаться с оболочечными, энцефалитическими и невритическими.

Поздний сифилис нервной системы включает главным образом сухотку спинного мозга, о которой было подробно сказано выше, прогрессивный паралич, изучаемый в курсе психиатрии, и очень редко встречающийся амиотрофический сифилис.

Диагноз «neurolues» ставится в том случае, если у больного, страдающего сифилисом, имеются симптомы со стороны нервной системы, которые не могут быть уложены ни в одну из описанных клинических форм. Например, у перенесшего когда-то сифилис с положительной реакцией Вассермана в крови обнаруживаются только анизокория, деформация зрачков, вялость световой реакции и неравенство коленных рефлексов. Трудно сказать, в какую клиническую форму нейросифилиса это выльется в дальнейшем. Больше того, можно надеяться, что при соответствующем лечении симптомы болезни вообще не будут прогрессировать. Что это? Начальный табес, которому не суждено сформироваться, lues cerebri, или постепенно созревающий сифилитический менингомиелит? Все указанные предположения одинаково вероятны, и в то же время ни один из этих диагнозов не может быть поставлен уверенно. Можно только утверждать, что в данном случае имеется органическое поражение нервной системы сифилитической этиологии, т.е. нейролюэс.

Следовательно, термин «нейролюэс» имеет два значения: широкое и узкое. Нейролюэс в широком смысле слова включает самые разнообразные и очень многочисленные нервные страдания, этиологически связанные с сифилисом. Это групповое обозначение. Нейролюэс в узком смысле слова — разновидность, частная форма сифилиса нервной системы, которая пока еще не приняла формы более четкого симптомокомплекса. Нейролюэс в узком понимании является нередко предварительным диагнозом, который впоследствии заменяется более определенным.

Глава XXVI
ДИСКОГЕННЫЕ МИЕЛОПАТИИ

Нам уже неоднократно приходилось указывать на роль остеохондроза позвоночника в этиологии заболеваний нервной системы: пояснично-крестцового и шейного радикулита, затылочной и межреберной невралгии, симпатических

ганглионевритов, спинального арахноидита, расстройств кровообращения спинного мозга и др. В данной главе будет идти речь о клинической форме, имеющей несомненное практическое значение, выделенной более или менее четко в последнее десятилетие под названием дискогенной миелопатии.

Этиология и патогенез. Основную массу дискогенных миелопатий составляют поражения спинного мозга, вызванные задними остеофитами шейных позвонков. Гораздо реже миелопатия возникает при грыжах шейных дисков, грыжах и остеофитах грудного и поясничного отделов позвоночника. Около 90% всех спинальных осложнений шейного остеохондроза связано с патологией дисков C_5–C_6 и C_6–C_7. Больше половины всех миелопатий грудного отдела вызываются поражением дисков между D_9–D_{10}, D_{10}–D_{11} и D_{11}–D_{12}. Возникают дискогенные миелопатии обычно в возрасте 45–60 лет. Среди больных заметно преобладают мужчины.

Основную роль в патогенезе болезни играет хроническая сосудисто-спинальная недостаточность, артериальная ишемия спинного мозга, обусловленная давлением остеофитов на корешковые, спинальные, а в некоторых случаях, возможно, и на позвоночные артерии. Непосредственная компрессия спинного мозга и его оболочек костными разрастаниями или пролабированным диском в большинстве случаев играет значительно меньшую роль. Иными словами, дискогенная миелопатия, в особенности цервикальная, является одним из наиболее частых вариантов васкулярной миелопатии.

Клиника и течение. Дискогенная миелопатия протекает у большинства больных как хроническое поражение спинного мозга, медленно прогрессирующее, проявляющееся парезом конечностей. При цервикальной дискогенной миелопатии, составляющей основную массу спинальных осложнений остеохондроза, имеется более или менее выраженный парез всех четырех конечностей — спастический в ногах и смешанный в руках. Чувствительность, как правило, мало страдает. Отчетливо выступают фасцикулярные подергивания в мышцах рук и плечевого пояса, а изредка и в мышцах, далеко отстоящих от пораженного отдела позвоночника, например в ногах. Иногда болезнь осложняется острым расстройством кровообращения спинного мозга — спинальным инсультом с картиной остро возникающего синдрома трансверзального поражения спинного мозга, при котором спинальные параличи конечностей сочетаются с глубокой циркулярной гипестезией и тазовыми нарушениями. Остеохондрозы грудного отдела вызывают дискогенную миелопатию, при которой также доминируют двигательные расстройства, зависящие от поражения пирамидных путей, но, конечно, с иной очаговой симптоматикой, соответствующей уровню остеохондроза.

Диагноз. Дискогенная миелопатия — самый частый вид поражений шейного отдела спинного мозга в пожилом возрасте. Это обстоятельство никоим образом не освобождает врача от кропотливой непредвзятой диагностической работы, чтобы избежать гипердиагностики дискогенных поражений.

Особенно актуален дифференциальный диагноз с боковым амиотрофическим склерозом. В пользу него говорит наличие бульбарных расстройств, отсутствие сенсорных и тазовых нарушений, наличие распространенных постоянных

фасцикуляций не только в шейных, но и в грудных и пояснично-крестцовых сегментах, и более быстрое нарастание спинальных симптомов. Еще большие трудности может представить дифференцирование дискогенной миелопатии с атеросклеротической. В обоих случаях решающее значение имеют данные миелографии с майодилом. Оценка же возможной роли в генезе спинального синдрома задних остеофитов, обнаруживаемых на обычных рентгенограммах, требует сугубой осторожности. Частота таких находок у людей пожилого возраста очень велика. Только заведомо критическое сужение (на шейном уровне 12–14 мм) сагиттального диаметра позвоночного канала может служить доказательным доводом в пользу дискогенной болезни. Уместно напомнить еще раз, что остеохондроз позвоночника чаще является рентгенологической находкой, чем причиной болезни.

Лечение. Большинство больных дискогенной миелопатией нуждаются в оперативном лечении: декомпрессивной ламинэктомии с пересечением зубовидных связок и фораминотомией. Оперативное лечение больных дискогенной миелопатией ставит задачей предотвратить дальнейшее углубление процесса в спинном мозге. Обратное развитие уже наступивших изменений менее вероятно. У очень пожилых людей при наличии признаков сердечной и дыхательной недостаточности, а также в случаях, когда заболевание не обнаруживает выраженной тенденции к прогрессированию, от операции следует воздерживаться и проводить обычную реабилитирующую терапию (Иргер И.М., Штульман Д.Р., 1972).

Глава XXVII

ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ И ОГНЕСТРЕЛЬНЫЕ РАНЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

В мирное время повреждения позвоночника и спинного мозга связаны главным образом с бытовым, транспортным, строительным и в меньшей степени промышленным травматизмом. Позвоночник и спинной мозг могут также пострадать в результате несчастных случаев при занятиях спортом. В 30–40% всех случаев травмы позвоночника сопровождаются повреждением спинного мозга.

Чаще всего поражение спинного мозга при переломах и вывихах наблюдается в нижнешейной области и на уровне тораколюмбального перехода. В случаях автомобильных катастроф особое значение имеет гиперфлексорная и гиперэкстензионная («хлыстовая») травма шейного отдела. При наличии предсуществующего шейного остеохондроза, уменьшающего переднезадний размер позвоночного канала, резкая гиперэкстензия шеи, приводящая к сужению позвоночного канала, может явиться причиной преходящего сдавления и ишемии спинного мозга даже в отсутствие костных повреждений. У больных с аномалией краниовертебрального перехода (например, отсутствие зуба эпистрофея) даже небольшая травма может привести к тетраплегии.

Как и травматические поражения головного мозга, травмы спинного мозга делятся на закрытые и открытые.

Тяжесть травматических поражений спинного мозга зависит от интенсивности, обширности и локализации процесса. При прочих равных условиях открытые травмы опаснее ввиду возможности инфекционных осложнений.

ЗАКРЫТЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

К этой группе относятся сотрясение спинного мозга, ушиб или контузия спинного мозга, кровоизлияние в спинной мозг (гематомиелии) и его оболочки (гематорахис).

С о т р я с е н и е с п и н н о г о м о з г а — commotio medullae spinalis — характеризуется отсутствием грубых структурных нарушений как в самом спинном мозге, так и в его оболочках. Сотрясение вызывает изменение крово- и ликворообращения, динамические сдвиги со стороны спинного мозга, тяжесть которых колеблется от случая к случаю. Клинически для сотрясения спинного мозга считают типичным: 1) быстрое, тотчас вслед за травмой, появление спинальных расстройств; 2) более или менее быстрое обратное развитие болезненных явлений; 3) отсутствие стойких очаговых симптомов выпадения.

В остром периоде спинальные явления могут быть очень тяжелыми, вплоть до клинической картины «полной перерезки» спинного мозга. Однако больные довольно быстро выходят из этого состояния, обусловленного спинальным шоком. В большинстве случаев сотрясение спинного мозга вызывает только преходящую слабость конечностей, временную гипестезию, парестезии, мало выраженные и нестойкие тазовые расстройства. Сотрясение спинного мозга нередко сочетается с одновременным сотрясением головного мозга.

У ш и б с п и н н о г о м о з г а — contusio medullae spinalis — является значительно более тяжелым страданием, чем спинальная коммоция. Полное восстановление функций спинного мозга после ушиба его наблюдается редко. В большинстве случаев остаются навсегда те или иные неврологические симптомы выпадения: парезы, расстройства рефлексов, гипестезии и др. При ушибе имеются не только динамические, но и структурные изменения в веществе спинного мозга, его корешках, оболочках и сосудах. Происходит некроз большего или меньшего участка спинного мозга под влиянием непосредственного ушиба его о стенку позвоночного канала, возникают более или менее значительные кровоизлияния, размягчения, развиваются реактивные изменения в оболочках, надрываются спинномозговые корешки и т.д. Клиническая картина ушиба спинного мозга естественно будет различной в зависимости от места, обширности и глубины поражения. Распространенность двигательных и чувствительных расстройств определяется главным образом локализацией процесса. Травма нередко ведет к возникновению не одного, а нескольких очагов поражения спинного мозга, что естественно усложняет клиническую картину спинальной контузии.

Ушиб спинного мозга может сопровождаться субарахноидальным кровоизлиянием. В таких случаях кровь стекает вниз, в область конского хвоста, и к сим-

птомокомплексу травматического поражения спинного мозга на определенном уровне присоединяются каудальные симптомы.

Непосредственно после тяжелой травмы наблюдается картина не спастического, а вялого паралича в результате шока спинного мозга. Таким образом, контузия в грудном или шейном отделе может вызвать вялую нижнюю параплегию или вялый паралич всех четырех конечностей, хотя сегментарный аппарат структурно не пострадал.

Спинальная контузия может сочетаться с явлениями сотрясения или ушиба головного мозга.

Кровоизлияние в спинной мозг — haematomyelia — обычно происходит в области серого вещества спинного мозга, преимущественно в участке центрального канала и задних рогов. Объясняется это тем, что серое вещество имеет значительно более мягкую консистенцию, более нежное строение и гораздо более обильную капиллярную сеть, чем белое вещество. Центральная гематомиелия является наиболее частой формой кровоизлияния в спинной мозг; гематомиелии другой локализации встречаются гораздо реже. Кровоизлияния локализуются большей частью в области шейного или поясничного утолщения. Они нередко распространяются по серому веществу на ряд сегментов. Иногда обнаруживаются рассеянные множественные геморрагические очаги.

В соответствии с наиболее частой локализацией при травматической гематомиелии большей частью наблюдается картина, напоминающая сирингомиелию. У травмированного обнаруживается диссоциированное расстройство чувствительности в области, иннервируемой пораженными сегментами спинного мозга. Как и при сирингомиелии, гипестезия часто имеет форму «куртки» или «полукуртки». Распространение кровоизлияния на передние рога вызывает периферические параличи, а вовлечение в процесс боковых рогов дает вегетативно-трофические нарушения. Симптомы со стороны столбов спинного мозга — пирамидные знаки, повышение сухожильных рефлексов, спастические парезы, проводниковая гипестезия ниже уровня спинального очага, тазовые расстройства и пр. — в остром периоде наблюдаются часто. Однако эти симптомы, связанные с давлением, производимым излившейся кровью на столбы спинного мозга, обычно довольно скоро сглаживаются.

Для гематомиелии характерно регрессирующее течение болезни: уже через несколько дней после травмы можно отметить резкое улучшение. При чистых гематомиелиях сильных болей обычно не бывает. Отсутствуют также менингеальные симптомы.

Причиной кровоизлияния в спинной мозг могут быть различные травмы, как, например, удар по спине, падение на спину, быстрое сгибание шеи, повреждение спинного мозга при переломах и вывихах позвонков. Особенно легко гематомиелии возникают при падении на ягодицы; при этом ноги оказываются согнутыми в тазобедренных суставах и разогнутыми в коленных, голова же наклоняется вперед — положение это обусловливает форсированное резкое растяжение спинного мозга и разрыв сосудов. Чаще, чем гематомиелию, травмы позвоночника и спинного мозга вызывают кровоизлияния из сосудов оболочек.

Оболочечное кровоизлияние — haematorrhachis — может быть эпидуральным (т.е. располагаться между листками твердой мозговой оболочки) и субдуральным (под твердой мозговой оболочкой). Гематорахис проявляется главным образом симптомами раздражения: интенсивными болями в спине, иррадиирующими болями корешкового характера, болезненностью мышц к давлению, ригидностью затылка, симптомами Кернига и Брудзинского, спазмом мышц конечностей и туловища. К этим симптомам, связанным с раздражением спинномозговых корешков и оболочек, присоединяются более или менее значительно выраженные расстройства, зависящие от одновременного повреждения самого спинного мозга или от сдавления его излившейся кровью: парезы конечностей, гипестезия, нарушение деятельности тазовых органов. Диагностика гематорахиса может быть подтверждена течением болезни: при менингеальных кровоизлияниях улучшение обычно наступает очень быстро.

Большое значение для диагноза может иметь также обнаружение при люмбальной пункции геморрагического ликвора.

Промежуточное место между открытыми и закрытыми повреждениями спинного мозга занимают спинномозговые травмы, возникающие в связи с вывихом или закрытым переломом позвонков. При этой группе закрытых повреждений спинной мозг, его оболочки и корешки могут пострадать непосредственно вследствие сдавления или размозжения их смещенным позвонком или отломком кости.

ОТКРЫТЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Сюда относятся прежде всего огнестрельные ранения и другие военные травмы позвоночника и спинного мозга. В мирное время открытые повреждения спинного мозга связаны главным образом с транспортным и бытовым травматизмом. Клинические симптомы зависят от высоты очага, размера и глубины разрушений, вызванных травмой. Как правило, отмечаются двигательные, чувствительные и вегетативно-трофические расстройства. В остром периоде травмы часто наблюдаются также симптомы общего характера: потеря сознания, бледность лица, понижение температуры, падение кровяного давления, учащение пульса, расстройство дыхания. Ножевые, штыковые, пулевые ранения нередко дают симптомокомплекс Броун-Секара, вызывая разрушение (перерезку) или сдавление одной половины спинного мозга. Осколки артиллерийских снарядов чаще вызывают полное разрушение всего поперечника спинного мозга, причем деструкция мозговой ткани производится или осколком снаряда, проникшим в позвоночный канал, или же костным отломком.

В течении открытых травматических поражений спинного мозга различают пять периодов, особенно четко выраженных при огнестрельных ранениях: 1) общий и спинальный шок; 2) спинальный шок; 3) очаговые симптомы; 4) обратное развитие симптомов; 5) остаточные явления.

Диагноз. Общий диагноз травматического поражения спинного мозга в большинстве случаев не представляет серьезных затруднений. Даже в период общего шока сущность основного процесса устанавливается на основании

локализации травмы позвоночника и мягких тканей, анамнеза, данных рентгенологического исследования и наличия тех или иных элементов спинального синдрома. Топический диагноз может быть затруднен явлениями спинального шока, множественностью очагов, смещением излившейся крови. Особые трудности возникают в тех случаях, когда непосредственное механическое повреждение спинного мозга сочетается с расстройствами спинального кровообращения. Последние особенно часто возникают в так называемых критических зонах — на уровне C_4, D_4, D_{10} и L_2 сегментов, находящихся на стыке сосудистых русел (Цюльх, 1950). Развитие здесь очагов ишемии, а в тяжелых случаях и некрозов приводит к тому, что обследование больного обнаруживает два уровня поражения: один соответственно поврежденному позвонку и второй значительно выше или ниже его. Еще труднее бывает определить характер и степень травматического поражения спинного мозга. Между тем решение этого вопроса имеет первостепенное значение не только для прогноза, но и для лечения.

Особое значение имеет диагностика сдавления спинного мозга, требующего оперативного вмешательства. О сдавлении спинного мозга говорят значительно выраженные корешковые боли на уровне предполагаемого очага, защитные рефлексы и другие проявления спинального автоматизма, симптомокомплекс Броун-Секара, отсутствие грубых трофических нарушений, компрессионная формула ликвора. Характер сдавления может быть уточнен на основании данных исследования позвоночника (бесконтрастная рентгенография, миелография), ликвора (примесь крови при свежих оболочечных кровоизлияниях) и по течению болезни (оболочечные геморрагии быстро рассасываются). В сомнительных случаях необходима ранняя эксплоративная ламинэктомия.

Дифференциальный диагноз между полным и частичным анатомическим перерывом спинного мозга имеет большое значение потому, что травмы первого рода абсолютно неблагоприятны в отношении восстановления хотя бы части функций спинного мозга и дают большой процент смертности, в то время как при частичных повреждениях спинного мозга нередко наблюдаются далеко идущие улучшения. При полном анатомическом перерыве спинного мозга возникают полный паралич и глубокая анестезия ниже уровня повреждения. При этом паралич долго остается вялым, сопровождается арефлексией и атонией. Долго отсутствуют патологические и защитные рефлексы. Анестезия касается всех видов чувствительности. У больного глубоко и стойко расстроено мышечное чувство, отсутствует болевая реакция при сильном сжимании кожно-мышечной складки, сдавлении яичек, пальцев ноги, отсутствует ощущение прохождения мочи по каналу, а также ощущение вводимого катетера. Рано появляются и быстро прогрессируют вегетативные нарушения, дистрофические расстройства: пролежни, ангидроз, вазомоторные изменения, атрофия кожи или отечность ее, твердый отек стоп, голеней, а иногда и бедер. Исчезает пиломоторный рефлекс. Явления спинального шока держатся при полном анатомическом перерыве больше 3–4 нед. Многие больные умирают в течение первого месяца после травмы.

Клиническую картину полного выпадения функций спинного мозга ниже места травмы приходится иногда наблюдать и при отсутствии тяжелой деструк-

ции мозговой ткани. Даже сотрясение спинного мозга может вызвать так называемый физиологический перерыв его, который в первые дни трудно или даже невозможно отличить от истинного анатомического перерыва. Через несколько дней после травмы этот вопрос решается достаточно определенно.

Следует иметь в виду, что параллелизм между степенью повреждения позвоночника и спинного мозга наблюдается далеко не всегда. Так, тяжелые разрушения позвонков могут сочетаться с легкими изменениями в спинном мозге и наоборот.

Переломовывихи поясничных позвонков (ниже L_1) обусловливают изолированное повреждение конского хвоста с развитием паралича ног и тазовых нарушений. Прогностически травмы конского хвоста более благоприятны, так как корешки способны к регенерации.

О с л о ж н е н и я, наблюдающиеся при травматических поражениях спинного мозга, делят на ранние и поздние. К ранним осложнениям относятся: 1) общий и спинальный шок; 2) бульбарные расстройства (нарушение дыхания, кровообращения, терморегуляция) при травмах верхних шейных сегментов; 3) пневмония, развивающаяся через 2–3 дня, а иногда и через несколько часов после травмы; 4) осложнения со стороны брюшной полости (энтероспазмы, метеоризм, паралитическая непроходимость кишечника, острое растяжение желудка, гематурия). Заболевания внутренних органов, осложняющие спинальные травмы и ведущие нередко к смерти больного, связаны с повреждением вегетативных центров спинного мозга.

К поздним осложнениям, развивающимся через 8–10 дней после травмы, принадлежат: 1) пневмония застойно-воспалительного характера; 2) изменения со стороны мочевого пузыря и почек (цистит, пиелонефрит), образование конкрементов; 3) интоксикационные изменения кишечника и желез пищеварительного тракта (печени, поджелудочной железы); 4) вазомоторно-трофические нарушения (отеки, мышечные атрофии, миозиты, остеоартропатии, пролежни); 5) сепсис.

При травматических (в частности, огнестрельных) поражениях спинного мозга часто наступает летальный исход. Больные могут умереть либо в остром периоде болезни, не выходя из состояния шока, либо позднее, главным образом от инфекции. Особенно часто смертельный исход наблюдается при повреждениях шейного отдела спинного мозга. Шейные травмы вызывают раннюю смерть в первые дни после травмы, причем особенно опасны поражения верхних шейных сегментов, так как они всегда сопровождаются более или менее тяжелыми явлениями шока, бульбарными расстройствами или только глубоким нарушением дыхания. При более низких локализациях летальный исход наблюдается реже и зависит от поздних осложнений. Выздоровление после открытой спинальной травмы наступает очень редко (в 10–15% случаев), улучшение — часто. В принципе некоторое улучшение возможно даже в самых тяжелых случаях.

Л е ч е н и е. При переломах и смещениях позвонков производят длительное вытяжение на поставленной наклонно кровати с жестким ложем (доски под матрацем). В остром периоде больному необходимы абсолютный покой и мероприятия, направленные против шока. Огромное значение имеет уход за

больным. Необходимо принять все меры для предупреждения пролежней и цистита, представляющих наибольшую опасность для такого больного. Желателен водяной или воздушный матрац, при отсутствии такового пользуются подкладным резиновым кругом, под пятки подкладывают ватные валики.

Тщательно следят за состоянием постели: она должна быть постоянно сухой, чистой, без складок и крошек. Участки кожи, подвергающиеся давлению (пятки, крестец, область трохантеров, головки малоберцовых костей, наружных мыщелков, лопаток и остистых отростков), протирают 2 раза в день камфорным спиртом. Несколько раз в день больного необходимо переворачивать.

Большое внимание должно быть уделено катетеризации мочевого пузыря, профилактике цистита и лечению его, если цистит уже возник. Оправдала себя профилактическая операция сечения мочевого пузыря с последующим введением катетера на длительное время.

Через несколько дней после травмы приступают к массажу и пассивным движениям в суставах, чтобы по возможности бороться с возникновением контрактур. Позже назначают лечебную физкультуру. Широко применяют йодионогальванизацию травмированного участка. В третьем и четвертом периодах болезни показаны грязевые аппликации, лечение на курорте.

Хирургическое вмешательство в острой стадии показано нечасто. Чрезмерная активность хирурга при травмах спинного мозга, стремление его к радикальным и спешным операциям опасны. Необходимо помнить, что структурные изменения спинного мозга, вызванные травмой, хирургическим путем устранены быть не могут. Операционная травма может только ухудшить болезненные явления, зависящие от сотрясения спинного мозга, гематомиелии, контузии. Оболочечные кровоизлияния сами по себе также не требуют хирургического лечения. Травматические спинальные арахноидиты могут стать объектом оперативного вмешательства, но лишь через многие недели и месяцы после ранения. Если имеются только закрытые костно-суставные изменения позвоночника без явлений сдавления спинного мозга, операция большей частью не показана. Открытые травмы и ранения костей позвоночника, не осложненные явлениями со стороны спинного мозга, лечат по общим правилам хирургии. Абсолютным показанием к срочной ламинэктомии является наличие синдрома сдавления спинного мозга. Как на ранней стадии травматической болезни спинного мозга, так и в поздний период вопрос о хирургическом вмешательстве решается главным образом исходя из результатов миелографии.

Глава XXVIII

СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Расстройства кровообращения спинного мозга — новая глава неврологии. Можно думать, что некоторые спинальные страдания сосудистого генеза до сих пор диагностируются как хронические или подострые миелиты, арахноидиты, сирингомиелия и т.д.

В предыдущей главе мы коротко коснулись расстройств кровообращения спинного мозга, обусловленных механическим повреждением его, остановившись на симптоматологии и диагностике травматических гематомиелии и гематорахиса. Однако кровоизлияние в спинной мозг и его оболочки может произойти и спонтанно у пожилых людей, страдающих гипертонической болезнью и общим атеросклерозом, у молодых людей, больных сифилисом, заболеваниями крови, врожденными аномалиями сосудов спинного мозга (ангиомы, телеангиэктазии и др.). Неврологические проявления этих спонтанных кровоизлияний будут такими же, как при травматических геморрагиях. Несравненно чаще, однако, сосудистые спинальные инсульты носят ишемический характер, проявляясь либо преходящими нарушениями, либо инфарктами спинного мозга и конского хвоста.

Спинномозговая (медуллярная) перемежающаяся хромота. Синдром этот обусловлен временной недостаточностью кровоснабжения определенных участков спинного мозга. Больные жалуются на перемежающуюся хромоту, внешне напоминающую аналогичный синдром при облитерирующем эндартерииите конечностей: в покое нет никаких расстройств, но стоит больному пройти несколько десятков шагов, как у него появляется слабость ног и чувство тяжести в икрах, из-за которых он вынужден остановиться. После кратковременного отдыха ходьба опять становится возможной. Такие приступы сосудисто-спинальной недостаточности наблюдаются у пожилых людей и в старческом возрасте при наличии общего атеросклероза сосудов, причем особенно дифицитным оказывается кровоснабжение в бассейне a. spinalis anterioris. Исследование обнаруживает повышение сухожильных рефлексов на ногах и едва уловимую слабость их, иногда пирамидные знаки. Больной охотно подчеркивает, что, когда он лежит, то чувствует себя совершенно здоровым. Никаких симптомов «спонтанной гангрены» нет. Со временем приступы перемежающейся хромоты становятся все более частыми, ходьба страдает сильнее, постепенно развивается спастический парапарез с циркулярной гипестезией (иногда диссоциированной) и тазовыми расстройствами. Но такое течение наблюдается далеко не всегда. Встречаются больные, у которых спинальная перемежающаяся хромота держится годами и не ведет ни к каким тяжелым нарушениям.

В последние годы привлечено внимание **к перемежающейся хромоте конского хвоста**. Заболевание проявляется болями в пояснице и в ногах, возникающими через некоторое время после начала ходьбы. В некоторых случаях болям сопутствуют парестезии и слабость в ногах. Прекращение ходьбы купирует все указанные явления. Подобная неврогенная перемежающаяся хромота подчас неотличима от окклюзии терминальных отделов аорты, подвздошных артерий и магистральных сосудов ног. Правильный диагноз достигается тщательным анализом болевого рисунка, который при перемежающейся хромоте конского хвоста носит черты люмбоишиалгии. Кроме того, при неврогенной claudicatio intermittens сохраняется подлинная пульсация сосудов ног, отсутствует шум при аускультации брюшной аорты и ее ветвей и не возникает трофических нарушений в стопах. Большинство случаев неврогенной перемежающейся хромоты обусловлено врожденной узостью поясничного канала, усугубляемой остеохон-

дрозом. Люмбальная пункция при этом нередко трудна, а в ликворе может обнаружиться белково-клеточная диссоциация. Для окончательной диагностики необходима миелография, при которой выявляются множественные дефекты, имитирующие полное выпадение поясничных дисков. Широкая ламинэктомия, как правило, излечивает подобных больных (Штульман Д.Р., 1974).

Тромбоз передней спинальной артерии. Впервые описан П.А. Преображенским в начале XX столетия. В соответствии с территорией васкуляризации передней спинальной артерии при закупорке ее тромбом в пораженном сегменте страдают передние рога, внутренний отдел пирамидных путей и волокна спиноталамического пучка. Локализуется процесс в шейном, поясничном отделах, гораздо реже — в грудном. Тромбоз может развиться постепенно, после длительного периода перемежающейся хромоты, но он может возникнуть и остро, по типу тромботического спинального инсульта.

Тромбоз передней спинальной артерии на уровне ш е й н о г о отдела дает тетраплегию: спастическую нижнюю параплегию с пирамидными знаками и гиперрефлексией, вялые параличи рук с заметным похуданием мышц, причем особенно страдает сила мышц, разгибающих руку в локтевом суставе, экстензоры кисти и пальцев, сгибатели поражаются много слабее.

Чувствительные нарушения значительно менее выражены. Гипестезия обнаруживается на конечностях и на туловище с захватом шейных дерматомов, в типичных случаях она носит характер диссоциированной гипестезии. Наблюдаются тазовые расстройства.

Тромбоз передней спинальной артерии на уровне п о я с н и ч н о г о отдела встречается чаще и дает характерную клиническую картину. Болезнь начинается со слабости одной стопы, которая шлепает при ходьбе (steppage), позднее слабеют обе стопы. Исчезают ахилловы и подошвенные рефлексы. Отмечается параанестезия всех видов чувствительности с верхней границей на поясничных дерматомах, нерезко выраженные тазовые расстройства. В течение нескольких месяцев или недель развивается вялая нижняя параплегия с расстройствами чувствительности и грубыми тазовыми нарушениями, напоминающими синдром «конского хвоста». Наблюдаются значительные мышечные атрофии на ногах. Описанный симптомокомплекс называют синдромом артерии поясничного утолщения, или синдромом артерии Адамкевича (Богородинский Д.К. и Скоромец А.А., 1973).

Наряду с описанными выше картинами инфарктов, поражающих большую часть поперечника спинного мозга (синдром Преображенского), ишемические некрозы могут носить и более локальный характер. В этих случаях развивается либо синдром Броун-Секара, либо изолированное поражение передних рогов (ишемическая передняя полиомиелопатия), либо центромедуллярный инфаркт. Последний вариант почти неотличим от гематомиелии, и к настоящему времени сложилось прочное мнение, что подавляющее большинство случаев, диагностируемых в качестве гематомиелии, имеет в своей основе не кровоизлияние, а ишемический некроз серого вещества. Нарушение кровообращения в мелких ветвях вазокороны и задних спинальных артерий дает еще более ограниченные

сенсомоторные дефекты, приуроченные к одной конечности. В частности, может наблюдаться изолированное выпадение глубокой чувствительности в руке с парестезиями.

Инфаркты спинного мозга могут возникнуть как при окклюзии собственно спинальных артерий, так и вследствие поражения магистральных сосудов (аорты, подключично-позвоночных, подвздошных).

Наряду с атеросклерозом причиной спинального инфаркта могут явиться перелом, кариес или опухоль позвоночника, хирургические манипуляции в паравертебральной области, аортография (Нечаева Н.Г., 1970).

Причиной тромбоза передней спинальной артерии в грудном отделе может явиться расслаивающаяся аневризма аорты (более правильное и современное название — гематома аорты). В этих случаях развитию спинальных симптомов предшествуют резчайшие боли в спине. Одной из наиболее частых причин ишемического поражения нижних отделов спинного мозга и конского хвоста служат грыжи поясничных, а иногда и грудных дисков, сдавливающие корешковые артерии. Если артерия кровоснабжает только корешок (собственно корешковая артерия), возникает поражение соответствующего корешка. Однако если артерия является корешково-медуллярной, т.е. принимает участие в питании спинного мозга, наблюдается развитие тяжелых параличей, тазовых расстройств и выпадение чувствительности. Д.К. Богородинский и А.А. Скоромец (1973) среди дискогенных инфарктов в бассейне нижних радикуло-медуллярных артерий выделяют радикуло-конусный синдром и радикуло-эпиконусный синдром (паралитический ишиас). Следует лишь иметь в виду, что не во всех случаях удается выяснить, является ли возникший спинальный комплекс истинно спинальным или ложным конус-эпиконусным синдромом, имеющим в своей основе непосредственное механическое сдавление конского хвоста.

Атеросклеротическая миелопатия. Хроническая недостаточность спинального кровообращения в пожилом и особенно старческом возрасте может стать причиной нарастаюших в течение месяцев и лет пара- и тетрапарезов, иногда сочетающихся с бульбарными нарушениями. Как правило, в клинической картине доминируют двигательные расстройства: спастико-атрофические парезы рук и спастический парез ног. Значительно реже этому сопутствуют дефекты чувствительности и тазовые нарушения. В целом атеросклеротическая миелопатия весьма напоминает боковой амиотрофический склероз. В части случаев правильной диагностике помогает пароксизмальное, толчкообразное течение болезни с ремиссиями.

Подострый некротический миелит. Под этим названием Фуа и Алажуанин (1926) описали прогрессирующий некроз спинного мозга, чаще всего нижнегрудных сегментов, поясничного и крестцового отделов его, при котором поражается весь поперечник спинного мозга, но особенно глубоко — серое вещество. На протяжении нескольких недель развивается спастическая нижняя параплегия, которая довольно быстро сменяется вялой. Отмечается глубокая анестезия. В ликворе — значительная белково-клеточная диссоциация. Течение болезни подострое, смерть наступает через 1–2 года.

Подострый некротический миелит может осложнить различные сосудистые аномалии спинного мозга; он может быть также связан с инфекционным тромбозом вен спинного мозга (спинальный тромбофлебит).

Многие авторы описывают эту форму не среди сосудистых заболеваний спинного мозга, а в группе инфекционных миелитов, подчеркивая, однако, большое участие в процессе сосудистого фактора, связанного с эндомезоваскулитами, занимающими видное место в патоморфологии болезни.

Эмболии сосудов спинного мозга. Часто наблюдаются при кессонной болезни, возникающей во время пребывания рабочего в кессоне или водолаза под водой под повышенным давлением. При этом развиваются тяжелые нижние параплегии с расстройствами чувствительности, тазовыми нарушениями и пролежнями. Аналогичная картина может наблюдаться при эмболии частичками атероматозных бляшек аорты и при подостром септическом эндокардите. Многие случаи дают картину трансверзального миелита и заканчиваются летально или выздоровлением с глубоким дефектом. Но встречаются и благоприятно протекающие случаи.

Глава XXIX

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Наследственный фактор играет существенную роль в происхождении многих органических и функциональных заболеваний нервной системы: расстройств кровообращения головного мозга, эпилепсии, хронического полиомиелита, мигрени, вегетативных пароксизмов, истерии, заикания и др.

В этой главе описывается группа органических нервных болезней, для которых наследственное отягощение является основным этиологическим фактором, — болезней, обязанных своим происхождением генным точковым мутациям, изменяющим отдельные молекулы ДНК. Средовые факторы могут только способствовать клиническому проявлению патологического наследственного задатка или тормозить его.

Известно более 500 наследственных заболеваний человека и среди них около 100 нервных, вызываемых мутацией генов. Гораздо реже в клинической практике встречаются наследственные болезни, связанные с аберрацией хромосом (болезнь Дауна, синдром Клайнфелтера, синдром Шерешевского—Тернера), с которыми врачу-невропатологу приходится иметь дело только эпизодически, так как эти больные находятся под наблюдением психиатров (по поводу олигофрении), детских психоневрологов, педиатров и эндокринологов.

Наследственные болезни нервной системы обладают некоторыми общими признаками. Все они являются дегенеративными заболеваниями. Патоморфологические изменения при них развиваются в нервной паренхиме и нейроглии при отсутствии выраженной экссудативно-пролиферативной воспалительной реакции со стороны соединительной ткани и сосудов. Менингеального синдро-

ма при наследственных нервных болезнях не бывает. В частности, ликвор при них никогда не обнаруживает значительных отклонений от нормы.

Все нейрогередодегенерации характеризуются избирательным поражением одних образований при сравнительной сохранности других. Надо, однако, иметь в виду, что системность, элективность поражения не является абсолютной, — во многих случаях она означает лишь местный акцент более диффузного страдания.

Тип наследования нозологических форм различен. Они могут передаваться по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному типам и по рецессивному, сцепленному с полом типу. При болезнях, наследуемых по аутосомно-доминантному типу, мутантный ген проявляется клинически и в гетерозиготном состоянии, болезнь передается «по вертикали» — из поколения в поколение; один из родителей больного страдает той же болезнью.

При аутосомно-рецессивном наследовании мутантный ген проявляется только в гомозиготном состоянии, гетерозиготы остаются фенотипически здоровыми; родители больного здоровы, хотя и являются носителями патологического гена; болезнь выявляется «по горизонтали» — часто ею болеют несколько человек, принадлежащих к одному поколению, — сибсы (от англ. sisters — сестры и brothers — братья).

Для болезней, передающихся по рецессивному, сцепленному с полом типу, характерно, что действие мутантного гена проявляется при наличии X- и Y-хромосомы; болеют исключительно мужчины, а передача происходит через здоровых носительниц (кондукторы); родители больных детей здоровы; болезнь часто обнаруживается у сыновей сестер пробанда или у его двоюродных братьев по линии матери.

Многие наследственные болезни нервной системы характеризуются большим полиморфизмом их фенотипического проявления в разных семьях или даже внутри одной семьи, что объясняется влиянием на мутированный ген всей остальной генной массы, конституциональными особенностями индивида, общим состоянием его организма и воздействием многообразных средовых факторов. Основоположник отечественной нейрогенетики С.Н. Давиденков всегда подчеркивал, что пенетрантность патологического задатка (т.е. вероятность развития признака при унаследовании соответствующего гена) и экспрессивность его (т.е. степень выражения наследственного признака) в большой степени зависят от влияния внешней среды и что нельзя поэтому рассматривать наследственное отягощение как роковой фактор, который непременно приведет к тяжелой болезни.

Ошибочным является также мнение, что в отношении наследственных нервных болезней не существует эффективной терапии, поскольку врачи не в состоянии воздействовать лекарствами на патологически измененный ген. В действительности наследственные заболевания нервной системы могут стать доступными лечению, если будет изучен их патогенез, т.е. вскрыт механизм фенотипической реализации аномального гена. Известно, что на многие наследственные болезни обмена веществ уже сейчас успешно воздействуют средствами патогенетической терапии (галактоземия, фруктозурия, фенилкетонурия

и др.). Активно лечат гепатолентикулярную дегенерацию, связанную с дефектом церуллоплазмина, гипокалиемический пароксизмальный семейный паралич, болезнь Паркинсона.

При наследственных заболеваниях нервной системы терапевтические возможности в настоящее время весьма ограничены именно потому, что патогенез большинства нозологических форм пока еще изучен крайне недостаточно. Все же нет сомнения в том, что ранняя диагностика и активная индивидуализированная комплексная терапия могут оказать благоприятное влияние на течение многих нейрогередодегенераций и тем облегчить судьбу больного. Можно быть уверенным, что в ближайшие годы эффективность лечения будет возрастать в связи с неуклонным расширением наших знаний о патогенезе и терапии поражений нервной системы различной этиологии и успехами генетики.

Большой теоретический и практический интерес представляют вопросы профилактики наследственных заболеваний нервной системы. Задача предупреждения гередодегенеративных поражений нервной системы стоит перед каждым невропатологом и особенно перед врачами медико-генетических консультаций, которые уже функционируют во многих городах нашей страны.

Основное назначение медико-генетических консультаций состоит в том, чтобы давать советы супружеским парам по вопросу о допустимости для них иметь потомство без опасности передать детям тяжелое наследственное заболевание. Было бы вполне правильно, если бы с таким вопросом обращались в консультацию еще до наступления беременности или даже до вступления в брак молодые люди, имеющие основания предполагать у себя наследственное отягощение. Однако практика показывает, что за советом чаще обращаются только после появления в семье ребенка с существенным дефектом. Родители интересуются в таких случаях, можно ли им иметь детей, какова вероятность наличия этого же дефекта у следующего ребенка. Для решения этого вопроса требуется: 1) точный диагноз болезни, знание ее особенностей и типа наследования; 2) изучение наследования и болезни непосредственно в пораженной семье; 3) определение возможной роли фенокопирования; 4) выявление гетерозиготного носительства. Ориентировочные расчеты вероятности заболевания члена отягощенной семьи можно определить, пользуясь общими формулами вычисления вероятности при доминантном, рецессивном и сцепленном с полом типах наследования. В некоторых случаях прогноз очень прост. Например, если у здоровых родителей родился ребенок с отчетливо выраженным аутосомно-рецессивным патологическим признаком, то вероятность такого же поражения у каждого последующего ребенка равна 1:4. Для любого ребенка от родителей с аутосомно-доминантным признаком при полной пенетратности эта вероятность равна 1:2. При болезни Дауна (обусловленной аномалией хромосомного аппарата, наличием одной лишней хромосомы — трисомией по 21-й паре аутосом) вероятность появления еще одного больного той же болезнью равна 2–4% (в этих пределах процент выше у матерей старше 35 лет).

Неполная пенетрантность и изменчивая экспрессивность многих наследственных дефектов нередко крайне затрудняют наследственный анализ. Невропатолог, работающий в медико-генетической консультации, должен быть не

только хорошим клиницистом, но и квалифицированным генетиком, эрудированным в соответствующей биологической и клинической литературе, имеющим достаточную биохимическую и цитогенетическую подготовку.

Основным, ведущим способом изучения наследственных заболеваний нервной системы и диагностики болезни у субъекта, у которого она подозревается, является клинико-генетический метод, включающий самое детальное, тщательное изучение (соматическое, неврологическое, психологическое, антропологическое и др.) самого больного, течения болезни, анамнеза жизни и наследственности, составление родословной схемы. Необходимо также биохимическое обследование больного с учетом данных химической генетики. Огромное значение имеет клиническое, биохимическое, электрофизиологическое исследование ближайших родственников больного с целью выявления гетерозиготного носительства мутантного гена. Изучение дерматоглифики (установлено, что конфигурация папиллярных линий на пальцах, ладонях и подошвах находится под генетическим контролем) и полового хроматина в мазках крови (тельца Барра) и соскобе слизистой оболочки щеки может дать ценные сведения при некоторых нейрогередодегенерациях.

До сих пор нет общепринятой рациональной классификации наследственных заболеваний нервной системы. Наиболее приемлемой является предложенная С.Н. Давиденковым рабочая классификация, которая учитывает избирательность поражения той или иной системы и особенности наследования.

Этой классификации мы придерживаемся в нашем изложении.

ДЕГЕНЕРАЦИИ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ПИРАМИДНОЙ И МОЗЖЕЧКОВОЙ СИСТЕМЫ

Семейная спастическая параплегия, или болезнь Штрюмпеля (paraplegia spastica familialis)

Клиника. Раньше всего больной начинает жаловаться на тугоподвижность, ригидность ног. Появляется спастическая походка. Значительно позже к гипертонии присоединяется слабость нижних конечностей. Ноги быстро устают при ходьбе, они «дрожат» (клонусы). Коленные и ахилловы рефлексы резко повышаются, вызываются патологические рефлексы. Брюшные рефлексы понижены или отсутствуют. Очень медленно прогрессируя, болезнь с течением времени вызывает более или менее значительный парез ног, тяжелые контрактуры и деформации. Больной ходит очень плохо, главным образом из-за мышечной гипертонии, ноги его выпрямлены в тазобедренном и коленном суставах, бедра резко приведены (спастическое состояние аддукторов), стопы в положении pes equino-varus. Вопреки названию болезни, глубоких параличей обычно не бывает. Руки большей частью не затронуты. Однако встречаются и такие случаи, когда спастический парез со временем распространяется и на мышцы туловища и верхних конечностей. Чувствительность не расстроена. Атаксии нет. Тазовых расстройств также нет. Трофическая функция нервной системы не страдает. Психика и интеллект без изменений. Болей и парестезии нет. В поздних ста-

диях болезни возможно появление небольших чувствительных и тазовых расстройств. В ряде случаев наблюдались осложнения спастической параплегии такими необычными для нее симптомами, как дистальные амиотрофии, фридрейховская стопа, офтальмоплегия, псевдобульбарные расстройства, нистагм, дрожание головы и рук, атрофия зрительных нервов, кифосколиоз. Подобные случаи устанавливают «переходы» от спастической параплегии к семейным атаксиям Фридрейха и Пьера Мари.

Болезнь начинается у детей в конце первого десятилетия жизни, но может развиваться также в зрелом и даже пожилом возрасте. Течение болезни, как правило, неуклонно прогрессирующее. Больших ремиссий не бывает. Интеркуррентные инфекции и травмы ухудшают течение болезни. В некоторых случаях болезнь Штрюмпеля как бы застывает в определенной стадии, но это бывает редко, у большинства больных тяжесть симптомов медленно нарастает.

Патологическая анатомия. Перерождение пирамидных пучков в боковых столбах спинного мозга, особенно в верхнегрудном отделе. Значительно менее постоянны и гораздо менее глубоки изменения в пучках Голля, спиноцеребеллярных и в передней центральной извилине головного мозга. Во всяком случае, гистологические находки обычно более распространены, чем это следует из клинической картины.

Диагноз. Семейный спастический спинальный паралич распознается на основании наличия у больного постоянно прогрессирующего спинального процесса, выражающегося гипертонией и слабостью ног без чувствительных и тазовых расстройств, болей и парестезии, при наличии такого же заболевания у братьев и сестер больного и в нескольких поколениях его семьи. Наследственный или семейный характер заболевания — важнейший опорный пункт дифференциального диагноза. Болезнь наследуется как по доминантному, так и по рецессивному типу. Спорадические случаи могут представить большие, иногда даже непреодолимые, диагностические трудности.

Лечение. Массаж, лечебная физкультура, гидротерапия. Поскольку в основе нарушения походки лежит главным образом гипертония, а не собственно слабость мышц, показаны максимально переносимые дозы миорелаксантов (седуксен, элениум, мидокалм).

Семейная атаксия, или болезнь Фридрейха (ataxia familialis)

Клиника. Важнейшим симптомом болезни Фридрейха является атаксия, близко напоминающая табетическую, но осложненная мозжечковым компонентом. Начинается она обычно с нижних конечностей. Раньше всего расстраивается походка, которая становится неловкой, медленной: больной ходит с большим трудом. Обычно такие больные ходят как лица, страдающие табесом, высоко поднимая ноги и с силой ударяя пяткой о пол, но в то же время они обнаруживают и черты мозжечковой походки, широко разбрасывая ноги и уклоняясь то в одну, то в другую сторону. Констатируется симптом Ромберга. Плохо выполняется коленно-пяточная проба. Постепенно атаксия распространяется на мышцы туловища, верхних конечностей и лица. Расстраивается сидение

(«Ромберг в сидячем положении»), движения рук становятся резко инкоординированными, мимика — очень своеобразной, атактической. Речь делается немодулированной, толчкообразной, неровной, медленной и затрудненной. Голос часто срывается. Изменяется почерк. У больных обнаруживаются дисметрия, адиадохокинез и другие проявления мозжечковой атаксии.

Не менее характерно для болезни Фридрейха понижение, а в дальнейшем полное угасание сухожильных и периостальных рефлексов. Раньше всего (обычно в самом начале болезни) угасают коленные и ахилловы рефлексы; рефлексы же верхних конечностей исчезают намного позже. Очень часто наблюдаются дрожание рук, головы, дрожание и гримасоподобные судороги лицевой мускулатуры.

Тонус мышц понижается, что ведет к разболтанности суставов, к переразгибанию ног в коленных и рук в локтевых суставах. Реже наблюдается некоторая спастичность ног.

В 70% всех случаев наблюдается крупный горизонтальный нистагм.

Указанные характерные признаки со стороны нервной системы обычно сочетаются со своеобразными изменениями скелета: кифосколиозом (больше чем в 80% случаев) и фридрейховой стопой, которая характеризуется значительным углублением свода стопы (pes excavatus) и заметной (иногда резкой) экстензией основных фаланг пальцев ноги, особенно большого; остальные фаланги согнуты.

Реже встречаются заметные расстройства чувствительности в виде гипестезии мышечно-суставного чувства в нижних конечностях, снижения вибрационной чувствительности. Болей, парестезий обычно не бывает.

Черепно-мозговые нервы, как правило, не поражаются. Однако у некоторых больных может наблюдаться глухота, птоз, офтальмоплегия, нарушения зрачковых реакций, атрофия зрительных нервов, пигментация сетчатки.

Парезы конечностей наблюдаются нередко, но они мало выражены и обнаруживаются только в более поздние периоды болезни, причем носят центральный характер. Симптомы Бабинского, Россолимо и другие патологические рефлексы отмечаются часто.

Трофика мышц в огромном большинстве случаев не страдает. Однако в литературе описаны случаи атрофии мышц как дегенеративного, так и неврогенного характера. Наблюдались также псевдогипертрофии.

Больные с фридрейховой атаксией обычно выглядят слабыми, инфантильными. У них нередко находят поражение миокарда в виде глухости сердечных тонов, блокады сердца и других электрокардиографических отклонений. Интеллект большей частью не затронут.

Течение болезни медленно прогрессирующее. Начало ее приходится обычно на возраст от 5 до 15 лет, но нередки колебания в ту и другую сторону. Не наблюдается ни ремиссий, ни даже временной задержки процесса. Несмотря на неуклонное прогрессирование фридрейховой атаксии, больные живут иногда 30–40 лет, умирая большей частью от недостаточности сердца или интеркуррентных инфекций.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Спинной мозг необычно мал, но мозжечок нормальных размеров. Наиболее постоянны перерождения задних столбов, перекрещенных пирамидных и спиноцеребеллярных пучков. Реже наблюдаются дегенеративные изменения в клетках передних рогов и столбов Кларка. Часты поражения сердечной мышцы в виде диффузного фиброза наряду с жировой дегенерацией ее.

Д и а г н о з. Болезнь Фридрейха распознается без труда, если помнить о существовании этой формы. При внешнем сходстве с семейной атаксией рассеянный склероз обычно легко отличим прежде всего на основании выраженной спастичности в ногах, повышения сухожильных рефлексов и измененного ликвора (в частности, паралитическая реакция Ланге).

Болезнь встречается у нескольких братьев и сестер, у родителей же больного ее обнаружить удается очень редко. В ряде опубликованных случаев имело место кровное родство родителей; нередки спорадические случаи; при этом часто первые признаки болезни возникают после различных острых инфекционных заболеваний. Наследуется по рецессивному типу, хотя описаны и доминантные формы.

Семейная атаксия — заболевание сравнительно редкое. Оба пола заболевают, по-видимому, одинаково часто.

Л е ч е н и е. Эффективной терапии семейной атаксии пока еще не существует. Целесообразны упражнения для уменьшения атаксии и общеукрепляющие средства.

Наследственная мозжечковая атаксия, или болезнь Пьера Мари (ataxia hereditaria cerebellaris)

К л и н и к а. Начинается мозжечковая атаксия в возрасте 20–45 лет, максимум заболеваемости приходится на четвертое десятилетие. Значительно выражены парезы конечностей центрального характера (особенно нижних). Сухожильные рефлексы повышены. Часты стопные пирамидные знаки. Объективные расстройства чувствительности редки. Во многих случаях обнаруживаются церебральные симптомы: птоз, парез отводящих нервов, затруднение конвергенции, атрофия зрительного нерва. Иногда находят симптом Аргайлла Робертсона. Не менее чем у 50% больных отмечаются более или менее выраженные психические изменения: ослабление памяти, депрессия, слабоумие. В семьях с мозжечковой атаксией довольно часто встречается олигофрения. Позвоночник и стопа не деформируются. В остальном наследственная мозжечковая атаксия напоминает семейную атаксию Фридрейха. В обоих случаях основным клиническим симптомом является атаксия. Однако при болезни Мари более резко выступает мозжечковый компонент. Так же как при семейной атаксии, здесь наблюдаются нистагм, дрожание, инкоординация речи, дизартрия.

Мозжечковая атаксия начинается исподволь, незаметно и постепенно прогрессирует. Острые инфекции нередко существенно отягощают течение болезни. Отмечено также ухудшение в связи с физическим и умственным перенапряжением. В некоторых случаях клинические проявления болезни резко усиливались после родов.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Обычно находят умеренную гипоплазию мозжечка, атрофию варолиева моста, выраженное перерождение мозжечковых и пирамидных путей в спинном мозге. В ряде случаев были описаны, кроме того, атрофия зубчатого ядра и верхних ножек мозжечка, столбов Кларка в спинном мозге. Пучки Голля и Бурдаха в задних столбах страдают мало — гораздо меньше, чем при болезни Фридрейха. В некоторых случаях были обнаружены изменения в коре головного мозга, в продолговатом мозге и других отделах центральной нервной системы.

Д и а г н о з. Распознавание трудно только в спорадических случаях. В дифференциальной диагностике следует опираться как на клинические данные, так и на факты обнаружения подобного заболевания у кого-либо из родителей больного. Болезнь наследуется по доминантному типу. Особенно трудно отличить мозжечковую атаксию от семейной атаксии Фридрейха. В сомнительных случаях сравнительно редко приходится ставить групповой диагноз гередитарной атаксии, не уточняя ее формы.

Нельзя не отметить, что наличие бесконечного разнообразия семейных вариантов спастической параплегии, семейной атаксии и гередитарных дисплазий мозжечка весьма затрудняет классификацию этих болезней, объединяемых понятием спиноцеребеллярные дегенерации.

ДЕГЕНЕРАЦИИ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО МОТОНЕЙРОНА

Перонеальная (невральная) амиотрофия, или болезнь Шарко—Мари

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Патологоанатомические изменения, обнаруживаемые в нервной системе, весьма разнообразны и не всегда согласуются с клинической симптоматикой. Как правило, отмечаются дегенерация периферических нервов, задних и боковых столбов (главным образом мозжечковых путей), атрофия передних рогов и клеток столбов Кларка. Таким образом, изменения в спинном мозге напоминают патологоанатомическую картину болезни Фридрейха. В мышцах обнаруживается характерная для неврогенных амиотрофий «пучковая» атрофия мышечных волокон (т.е. сплошная атрофия всех мышечных волокон, участвующих в образовании определенного пучка).

К л и н и к а. Основным симптомом болезни является прогрессирующее похудание мышц. Распределение мышечных атрофий очень характерно. Болезнь начинает проявляться с похудания перонеальной группы мышц, разгибающих стопу и пальцы. В связи с этим довольно рано наступает пассивное отвисание стопы и расстройство походки, как при параличе малоберцового нерва (степпаж). Гораздо позже атрофируются приводящие мышцы стопы и пальцев. При значительном похудании всех мышц голени образуется болтающаяся стопа, как после повреждения седалищного нерва. Часто происходит деформация стоп. При появлении когтеобразного расположения пальцев (в связи с атрофией мелких мышц стопы) стопа принимает форму, напоминающую фридрейхову стопу. Мускулатура бедер не страдает совсем или похудание ограничивается

только нижней третью бедра. Резко истонченные голени при хорошо сохранившихся мышцах бедра придают ноге очень характерный вид «ног аиста» или «опрокинутой бутылки». Контрактуры редки. В более поздних стадиях, обычно через 5–10 лет от начала болезни, начинают атрофироваться и мелкие мышцы кистей, а также мышцы предплечья. Значительно меньше страдают мышцы плеча, плечевой пояс остается нетронутым. Руки нередко принимают форму, напоминающую «обезьянью лапу» или «когтистую лапу». Могут наблюдаться фасцикуллярные подергивания. Нередки болезненные тонические судороги в икроножных мышцах типа crampi. На электромиограмме выявляются нарушения биоэлектрической активности мышц, характерные для поражения периферического мотонейрона или для невритов. Часто имеются изолированные «спайки» высокой амплитуды, сгруппированные в виде «ритмов частокола» в 6–8–12 Гц и сочетающиеся с продолжительными ритмами низкочастотных «спайков». Иногда удается отметить в покое фибрилляции или денервационные потенциалы. Сухожильные рефлексы угасают. Раньше всего исчезает ахиллов рефлекс, за ним — коленный. Иногда наблюдаются истинные гипертрофии мышц проксимальных отделов конечностей. Псевдогипертрофий не бывает. Черепно-мозговые нервы, как правило, не поражаются.

Парестезии и боли — относительно нередкие явления при этой болезни. Боли могут быть различной интенсивности, вплоть до очень сильных; они локализуются чаще всего в конечностях, особенно в нижних. У части больных наблюдается выпадение вибрационной чувствительности и дистального характера температурная гипестезия. Тазовых расстройств не бывает. Психика остается сохранной.

Глубокая атрофия мышц сопровождается креатинурией, которая всегда выражена слабее, чем при миопатиях. Активность ферментов крови не меняется.

Амиотрофия Шарко—Мари является довольно частым заболеванием. Мужчины болеют чаще, чем женщины. Большая часть случаев (70%) наследуется по аутосомно-доминантному типу. Болезнь нередко обнаруживается у кого-нибудь из родителей больного. Имеются и спорадические случаи.

Начало болезни относится большей частью ко второй половине первого или к первой половине второго десятилетия жизни, но может наблюдаться и раньше, и в значительно более позднем возрасте. Максимум заболеваемости падает на возраст 5–20 лет. Второй подъем кривой приходится на 34–45 лет. Болезнь прогрессирует медленно. В некоторых случаях процесс растягивался на 35–40 лет. Болезнь иногда резко ухудшается под влиянием случайной инфекции, травмы и других экзогенных вредностей. Больные могут дожить до старости, сохраняя в течение всей жизни возможность ходить и даже частичную трудоспособность.

Д и а г н о з. Невральную амиотрофию следует дифференцировать с хроническим полиневритом и дистальной формой мышечной дистрофии. Особую проблему составляет наличие абортивных случаев и переходных форм между болезнью Шарко—Мари и группой спиноцеребеллярных дегенераций.

В качестве абортивного варианта невральной амиотрофии, не обнаруживающего особой тенденции к прогрессированию, наиболее известен синдром

Русси—Леви (геридитарная арефлексия с амиотрофией): полая стопа, арефлексия, дистальные невыраженные амиотрофии, легкая атаксия. В других случаях обнаруживаются как черты невральной амиотрофии, так и признаки болезни Фридрейха. При этом могут наблюдаться и спастические синдромы, и офтальмоплегия. Иными словами, через подобные промежуточные формы устанавливается единая цепь между невральной амиотрофией, болезнью Фридрейха, церебеллярными дегенерациями.

В основе описанных С.Н. Давиденковым лопаточно-перонеальных миопатий чаще всего лежит первично-мышечный дефект, но в некоторых случаях заболевание носит неврогенный характер.

Л е ч е н и е. Временного улучшения можно достигнуть, применяя четырехкамерные ванны, тепловые процедуры, массаж, лечебную физкультуру, инъекции стрихнина, прозерина, АТФ. В ранних стадиях может быть использована и бальнеотерапия на курортах. Положительные результаты дают ортопедические приемы, значительно облегчающие положение больных.

Детская спинальная амиотрофия (болезнь Верднига—Гоффманна)

Одна из форм нервно-мышечной патологии, возникающих в раннем детском возрасте и наследуемая, по-видимому, по аутосомно-рецессивному типу. Часто заболевает несколько детей здоровых родителей.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Патоморфологическую основу болезни составляет прогрессирующая атрофия клеток передних рогов спинного мозга, а иногда и ядер двигательных черепно-мозговых нервов.

К л и н и к а. Болезнь проявляется рано, обычно на первом году жизни, очень часто — во второй его половине. По-видимому, в большинстве случаев заболевание начинается еще до рождения ребенка, в последние месяцы внутриутробного периода развития. Беременные нередко отмечают в этих случаях отсутствие или значительное ослабление движений плода. Симптомы болезни удается иногда выявить уже в первые недели после родов, но в большинстве случаев родители обращают внимание на недостаточность двигательных функций ребенка позднее. Страдают раньше всего мышцы туловища, тазового пояса и бедер. Затем атрофический процесс довольно быстро распространяется на всю мускулатуру, включая верхние конечности, голени, межреберные мышцы, а иногда и мышцы, иннервируемые черепно-мозговыми нервами. Диафрагма обычно остается пощаженной. Дети не могут удержаться в сидячем положении, голова их свисает на грудь, позвоночник образует резко выраженный кифоз. Если ребенок начинает ходить, у него обнаруживается утиная походка, неловкость, он быстро устает. В случаях, протекающих более длительно, может наблюдаться атрофия мышц кисти, придающая ей форму «обезьяньей лапы» или «когтистой лапы». Похудание других мышечных групп часто бывает трудно уловить благодаря обилию у ребенка подкожной жировой клетчатки. Более заметно похудание мышц в области шеи, где этот слой меньше. Резко выражена гипотония мышц. Сухожильные рефлексы угасают. Часто исчезают брюшные рефлексы. Обычны фасцикулярные подергивания. В ряде случаев фасцикуляции удается выявить лишь по тремору вытянутых пальцев рук (фасцикуляторный тремор).

Координация движений не нарушена. Чувствительность сохранена. Тазовые органы функционируют нормально. Интеллектуальное развитие обычно не обнаруживает отклонений от нормы.

В хронических случаях развиваются тяжелые контрактуры, сколиоз и другие деформации скелета.

Болезнь быстро прогрессирует и может привести к смерти через несколько месяцев. Иногда, однако, процесс временно стабилизируется и заболевание растягивается на несколько лет.

Врожденная миатония (myatonia congenita). Доброкачественная врожденная гипотония (болезнь Оппенгейма)

К л и н и к а и т е ч е н и е. Симптомы болезни могут быть обнаружены с первых дней жизни, но нередко они некоторое время остаются незамеченными. Родители обращают на них внимание только через несколько недель или месяцев после рождения ребенка, когда здоровые дети должны начать проявлять двигательную активность: пытаются держать голову, садиться, хватать руками предметы, поворачиваться, двигать ногами. Родители с тревогой замечают, что ребенок совершает очень мало активных движений, он лежит неподвижно, пластом, ноги его производят впечатление парализованных, руки также не выполняют никаких спонтанных движений. Дети не сидят, не стоят, не ходят, не держат голову. Обнаруживается резкая гипотония или даже полная атония мышц: они совершенно не контурируются, на ощупь представляются киселеобразными, их невозможно отграничить от покрывающей их подкожной жировой клетчатки. Отмечается разболтанность суставов. Сухожильные рефлексы резко понижены. Фасцикулярных подергиваний и атрофии не бывает. Отсутствуют также гипертрофия и псевдогипертрофия. Лицевые мышцы поражаются редко. Электромиография и биопсия мышц не выявляют отклонений. Черепно-мозговые нервы обычно не участвуют в процессе. Диафрагма, жевательные и глотательные мышцы не поражаются. Тазовых и сенсорных нарушений нет. Психика сохранена.

Если ребенка удается уберечь от интеркуррентных инфекций, то обычно отмечается определенное улучшение двигательных функций, а иногда и полное выздоровление.

Д и а г н о з труден. Причиной синдрома, помимо миатонии, могут быть и болезнь Верднига—Гоффманна, и врожденная миопатия, и детский церебральный паралич. Только длительное наблюдение за ребенком позволяет распознать природу мышечной слабости.

Доброкачественная спинальная амиотрофия детского и юношеского возраста (болезнь Кугельберга—Веландера)

В прежние годы это заболевание описывалось как миопатия с фасцикуляциями или в качестве доброкачественного варианта болезни Верднига—Гоффманна.

Амиотрофии и слабость могут впервые появляться в весьма широком возрастном диапазоне — от детского периода до зрелых лет. Среди 33 больных, наблюдавшихся О.В. Иванченко (1973), у 10 заболевание возникло после 20 лет.

Поражаются проксимальные отделы верхних и нижних конечностей, что создает впечатление типичной мышечной дистрофии. Сходство дополняется нередкими псевдогипертрофиями. В то же время отмечаются разлитые фасцикуляции, а электромиография устанавливает неврогенную природу амиотрофии. Активность креатинкиназы, однако, несколько повышена. Мышечная биопсия чаще обнаруживает неврогенные изменения, но в части случаев мышцы изменены по миодистрофическому типу.

Заболевание прогрессирует очень медленно, и больные на протяжении многих лет сохраняют способность передвигаться. Наследование происходит по аутосомно-рецессивному или доминантному типу.

Вычленение псевдомиопатической формы Кугельберга—Веландера показало, что спинальные амиотрофии встречаются значительно чаще, чем предполагалось. При этом одновременно продемонстрирована возможность весьма доброкачественного течения спинальных амиотрофий, обычно дававших повод к неизменно плохому прогнозу.

Дифференцированный диагноз с доброкачественной врожденной миатонией очень труден. Решающее значение имеет течение болезни: регрессирующее при миатонии и прогрессирующее при болезни Кугельберга—Веландера. Рахит исключается на основании отсутствия других признаков этой болезни.

Л е ч е н и е. Эффективного лечения нет. Показана лечебная физкультура.

ДЕГЕНЕРАЦИИ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

Дрожательный паралич. Болезнь Паркинсона (paralisis agitans)

Дрожательный паралич является заболеванием головного мозга пожилого и старческого возраста. Болезнь была впервые описана в 1817 г. английским врачом Паркинсоном. Позднее дрожательный паралич был подробно изучен Шарко.

К л и н и к а. Заболевание начинается большей частью между 50–70 годами, реже в более пожилом возрасте и очень редко — у лиц моложе 40 лет. Мужчины болеют чаще, чем женщины. Самым характерным и наиболее ранним признаком болезни является повышение тонуса мышц туловища и конечностей. Эта гипертония носит все черты экстрапирамидной (пластической) ригидности и ведет к аномалии положения тела. Голова больного согнута и наклонена вперед, лицо его неподвижно, маскообразно, часто выражает застывшую гримасу печали или удивления, глаза устремлены вдаль; туловище также наклонено вперед; руки согнуты в локтевых и разогнуты в лучезапястных суставах, пальцы согнуты в пястнофаланговых и межфаланговых суставах, ноги слегка согнуты в тазобедренных и коленных суставах. Общая скованность сопровождается замедлением и бедностью движений. Настоящих параличей и парезов нет. Обращает на себя внимание наклонность к сохранению ранее принятой позы (стереотипия позы). Исчезают содружественные движения. На фоне гипокинезии особенно демонстративны проявления парадоксальной кинезии. Прикованный к посте-

ли больной, не могущий самостоятельно вставать и ходить, легко взбегает по лестнице, свободно идет вслед за идущим впереди человеком или неся перед собой стул. Аналогичным образом невозможность передвижения сменяется свободной походкой, если больной переступает через начерченные на полу линии или перешагивает через небольшие препятствия. Безжизненный, тихий голос больного может стать громким, если включается радио. Иногда больной на короткое время «растормаживается» при внезапном стуке в дверь. Рано появляется дрожание, которое постепенно усиливается и захватывает все новые участки. Оно стереотипно, ритмично, ясно выражено в покое, когда больной сидит или стоит, нарастает при волнениях, в большинстве случаев исчезает во время сна. Произвольные движения резко уменьшают гиперкинез, однако в части случаев статическому тремору сопутствует и интенционный. Специальные исследования показали, что дрожание в симметричных участках конечностей асинхронно и, следовательно, нет оснований думать о наличии центрального генератора тремора (Гурфинкель В.С., 1965). Особенно характерно для болезни Паркинсона дрожание пальцев рук, воспроизводящее движение, совершаемое при скатывании хлебного шарика или при счете монет. С течением времени дрожание распространяется на голову, нижнюю челюсть, верхние и нижние конечности. Походка больных резко изменяется. Первые шаги такой больной делает медленно, с большим усилием, но затем начинает все быстрее двигаться вперед, почти бежит мелкими шажками (пропульсия). Реже наблюдается такое же повелительное движение назад (ретропульсия). Остановиться больному так же трудно, как и начинать ходьбу. Речь больного становится вялой, монотонной, невыразительной, голос — глухим. Почерк также претерпевает большие изменения: больной пишет мелкими буковками (микрография). В клиническую картину дрожательного паралича входят и вегетативные расстройства: гиперсаливация, большая игра вазомоторов лица, избыточное образование кожного сала, гипергидроз или, наоборот, патологическая сухость кожи, сопровождающаяся шелушением, иногда лабильность температуры. У больных отмечается повышенная толерантность к холоду. В сочетании с неподвижностью это может привести к гипотермии, если больной длительно находится в холодной комнате. Относительно нередки при паркинсонизме вегетативные кризы: внезапно у больного появляется резкая гиперемия лица, тахикардия, профузная («ручьем») потливость, эмоциональное напряжение. Указанные важнейшие симптомы болезни Паркинсона неодинаково выражены в различных случаях. Даже типичное для данной клинической формы дрожание может быть очень незначительным, малозаметным. Встречаются иногда случаи болезни Паркинсона, когда дрожание отсутствует. Такие случаи обозначают как «дрожательный паралич без дрожания». В равной мере наблюдаются случаи, где в отсутствии значительной ригидности доминирует акинезия.

В зависимости от выраженности основных симптомов Э.И. Кандель (1965) предлагает выделять смешанную, дрожательную, ригидную и амиостатическую форму паркинсонизма; $^2/_3$ случаев приходятся на смешанную форму.

Интеллект обычно не страдает. У части больных констатируются повышенная раздражительность, плаксивость, придирчивость, угнетенное настроение,

которое в редких случаях может доходить до тяжелой депрессии (известны случаи самоубийства). Деменция при обычном паркинсонизме наблюдается редко. Однако прогрессирующее снижение интеллекта закономерно встречается при заболевании, наблюдаемом на острове Гуам и носящем название «паркинсонизм — деменция комплекс». Подобные больные нередко страдают одновременно и боковым амиотрофическим склерозом. Гипотеза, объяснявшая необычайное накопление указанной сочетанной патологии у значительной части аборигенов острова как проявление генной мутации в условиях изолята, оказалась несостоятельной и вопрос остается открытым.

Сухожильные рефлексы при паркинсонизме нормальны или слегка повышены. Патологических рефлексов при чистых формах дрожательного паралича не бывает. Появление их может быть обусловлено сдавлением спинного мозга остеофитами шейных позвонков. По-видимому, аналогичный генез имеют наблюдающиеся иногда при паркинсонизме атрофии кистей (Попелянский Я.Ю., 1968). Брюшные рефлексы сохранены. Чувствительность не расстроена. В далеко зашедших стадиях больных часто беспокоят мучительные постоянные боли в конечностях и спине, лишь на короткое время уменьшающиеся после того, как больного повернут в постели.

В большинстве случаев сохранена и функция тазовых органов, однако по исключении гипертрофии предстательной железы как причины дизурии последняя все же может наблюдаться как непосредственное осложнение мозгового поражения. Кроме того, выделяется особый синдром Шая—Дрейджера, для которого характерно сочетание паркинсонизма с недержанием мочи, импотенцией, ангидрозом, фиксированным сердечным ритмом и позднее появляющимися мозжечковой дискинезией, мышечной атрофией и фасцикуляциями.

Дрожательный паралич — заболевание хроническое, медленно прогрессирующее. Оно может тянуться многие годы и даже десятилетия. Больные довольно долго сохраняют трудоспособность, особенно лица, занимающиеся канцелярским и легким физическим трудом. Встречаются формы с очень злокачественным течением, приводящим к смерти через 1–2 года.

В целом смертность среди больных паркинсонизмом от всех причин на 30% выше, чем в соответствующих возрастных группах популяции (Курланд, 1958). Больные погибают от интеркуррентных заболеваний (пневмония, урологический сепсис, пролежни).

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. При макроскопическом изучении срезов мозга обычно бросается в глаза депигментация substantia nigra и locus ceruleus. Особенно это демонстративно в случаях гемипаркинсонизма, когда пигмент исчезает только из контралатеральной половины мозга. Гистопатологические изменения при болезни Паркинсона, как и при других формах паркинсонизма, максимально выражены в черном веществе мозговой ножки, где с наибольшей закономерностью наблюдается уменьшение (подчас на 90%) нейронов (Яар, 1972). Иными словами, патоморфологически паркинсонизм не паллидарный, а нигральный синдром. Изменения в бледном шаре, описывавшиеся в старых работах, неспецифичны. Более того, изолированное поражение бледного шара (паллидарная атрофия Ван-Богарта у детей) протекает не с син-

дромом паркинсонизма, а в виде атетозоторзионного гиперкинеза. Специфической находкой для идиопатической болезни Паркинсона считаются сфероидные гиалиновые включения в пигментсодержащих ганглиозных клетках, известные под названием телец Леви, в то время как при постэнцефалитическом паркинсонизме характерны нейрофибриллярные изменения ганглиозных клеток. Однако ни преимущественное поражение тех или иных отделов стриопаллидарной системы, ни детали гистопатологической картины не имеют абсолютного диагностического значения. Относительно нередко в мозге обнаруживаются и разбросанные очажки размягчений сосудистого характера.

Этиология и патогенез. Обнаружение при паркинсонизме сниженного содержания катехоламинов в базальных ганглиях (Горникевич, 1960) возродило необычайный интерес ко всем аспектам акинетико-ригидного синдрома. По мере пересмотра сложившихся взглядов становится все более очевидным, что традиционные дифференциально-диагностические критерии трех основных форм паркинсонизма (постэнцефалитический, идиопатический, атеросклеротический) не имеют под собой достаточной фактической основы. Несостоятельными прежде всего оказались клинические критерии. За небольшим исключением, набор тех или иных симптомов в каждом отдельном случае паркинсонизма определяется не этиологическим моментом, а только локализацией процесса, его протяженностью и выраженностью. Окулогирные кризы (от греч. gyros — кривой) — насильственное закатывание глаз, издавна считавшиеся специфическим атрибутом энцефалитического паркинсонизма, в настоящее время несравненно чаще встречаются при передозировке фенотиазиновых производных (аминазиновый паркинсонизм). В равной мере другой «энцефалитический» феномен — блефароспазм — по крайней мере в части случаев имеет в своей основе не церебральный, а местный ретинальный механизм. Известно, что обеднение мозга катехоламинами сочетается с редукцией близкого с ним по химическому составу меланина. В результате исчезновения меланина из сосудистой оболочки глаза сетчатка подвергается неадекватной стимуляции светом, вследствие чего возникает защитный блефароспазм (Кранер, 1971).

Что касается морфологических критериев этиологической квалификации паркинсонизма, то возможность диагноза природы акинетико-ригидного синдрома по гистологическому препарату всегда представлялась маловероятной. Наглядным примером трудностей и непреодолимых противоречий дифференциальной диагностики различных форм паркинсонизма служит сопоставление публикуемых на этот счет статистик. В то время как по одним данным едва ли не 70% всех случаев паркинсонизма имеют энцефалитическую природу, по другим — столь же высокий процент отводится атеросклеротической болезни Паркинсона.

В силу сказанного все больше сторонников завоевывает точка зрения, согласно которой клиническая картина и течение паркинсонизма не несут в себе каких-либо указаний на этиологический момент. Допускается, что во всех случаях паркинсонизма имеется генетически обусловленная дефектность энзимных систем, контролирующих обмен катехоламинов в мозге. Внешним же фактором (инфекция, сосудистый процесс, токсикоз, травма) принадлежит роль пусково-

го механизма. Высказывается и противоположная гипотеза, согласно которой все случаи паркинсонизма, по исключении токсических форм, обусловлены перенесенным энцефалитом, как правило, протекающим с картиной банального респираторного заболевания.

Как бы то ни было, единственным критерием этиологической природы паркинсонизма может служить, по-видимому, лишь анамнез в тех относительно немногих случаях, когда он содержит указание на четкий энцефалитический эпизод (гиперсомническая офтальмоплегия), лекарственный токсикоз, угарную кому или хроническое отравление марганцем.

При обсуждении энцефалитической формы паркинсонизма дополнительным осложняющим моментом служат трудности идентификации нейроинфекции. Как известно, возбудитель эпидемического энцефалита А неизвестен, и представления о его вирусной природе остаются гипотетичными по сей день. Кроме того, после эпидемии энцефалита в 1918–1925 гг. типичные случаи болезни Экономо отмечаются очень редко, а некоторые авторы и вовсе отрицают новые случаи этой болезни после 1925 г. Наконец, нельзя исключить моделирование эпидемического энцефалита любой другой вирусной инфекцией, повреждающей средний мозг и подкорковые ганглии. Так, описаны случаи паркинсонизма после перенесенного японского энцефалита.

Существенным возражением против связи в настоящее время сколько-нибудь значительного числа случаев паркинсонизма с энцефалитом Экономо служит то обстоятельство, что энцефалит А встречается нечасто, а число случаев паркинсонизма неуклонно увеличивается во всех странах. А в то же время указанный рост заболеваемости хорошо коррелирует с увеличением средней продолжительности жизни населения и обусловленным этим ростом в популяции прослойки пожилых и старых людей.

Концепция атеросклеротического паркинсонизма также встречается со значительными трудностями.

Сам факт приуроченности большинства случаев паркинсонизма к пожилому возрасту не позволяет с достоверностью решить, являются ли признаки церебрального атеросклероза (пирамидные знаки, псевдобульбарный синдром и т.п.) указанием на сосудистый генез паркинсонизма или речь идет о сочетании двух очень часто встречающихся болезней — атеросклероза и паркинсонизма.

Отвлекаясь от дифференциально-диагностических характеристик, этиологическая классификация синдрома паркинсонизма может быть сведена к следующим 6 основным формам: наследственной, постэнцефалитической, атеросклеротической, токсической, травматической и бластоматозной.

Паркинсонизм — одно из самых частых заболеваний нервной системы. В популяции он встречается с частотой 1–1,5 на 1000. Генетические механизмы, лежащие в основе семейных случаев болезни Паркинсона, неясны. Однако подавляющее большинство случаев с проявлением в возрасте старше 45 лет относится к спорадическим. Имеются описания семей с доминантным наследованием с непостоянной пенетрантностью. В подобных случаях проявление болезни можно ждать у 2,5% носителей этого гена (Стивенсон и Дэвисон, 1972).

Патогенетическую основу всех форм паркинсонизма составляет резкое уменьшение, подчас до 10% нормального уровня, концентрации допамина в базальных ганглиях и черной субстанции, где в обычных условиях его концентрация максимальна по сравнению с другими отделами мозга. Гистохимические исследования показали, что особенно регулярно содержание катехоламинов редуцируется в нигрокаудатном комплексе. Экспериментальное разрушение черной субстанции, приводящее к гибели меланинсодержащие клетки этой зоны, закономерно сопровождается падением концентрации допамина в хвостатом ядре. По современным представлениям в nucleus caudatus имеется много отростков клеток, тела которых лежат в черной субстанции. Вдоль образуемого этими отростками нигрокаудатного тракта и происходит, по-видимому, декарбоксилирование дигидрооксифенилаланина (допа) черной субстанции в дигидрооксифенилэтиламин (допамин), накапливающийся в хвостатом ядре.

По мнению Барбье (1960), в мозге имеется постоянное равновесие между антагонистически действующими катехоламинами и серотонином, с одной стороны, и ацетилхолином и гистамином — с другой. При паркинсонизме падает содержание первых двух веществ и поэтому возрастает относительный уровень ацетилхолина и гистамина. Демонстративной клинической иллюстрацией приводимых данных служит паркинсонизм, возникающий при лечении гипертонической болезни допегитом. Допегит (альфаметилдопа) — антиметаболит дигидрооксифенилаланина (допа). Этот ложный медиатор, включаясь в цепь превращений катехоламинов (фенилаланин → тирозин → дигидрооксифенилаланин → дигидрооксифенилэтиламин → норадреналин → адреналин) приводит к образованию биологически неактивного метилированного допамина и тем самым редуцирует содержание активных катехоламинов в базальных ганглиях.

Конкретные механизмы трансформации указанных биохимических нарушений при паркинсонизме в расстройство тонуса и моторики неясны, равно как и локализация этих основных симптомов.

Д и а г н о з. Триада симптомов, образующих ядро синдрома паркинсонизма — акинез, ригидность, тремор, настолько специфична, что в развитых случаях диагноз болезни может быть сделан даже «на расстоянии».

Паркинсоноподобные варианты гепатолентикулярной дегенерации отличаются наличием роговичного кольца Кайзера—Флейшера и патологией печеночных проб.

Поводом к предположению паркинсонизма могут стать многочисленные заболевания, сопровождающиеся тремором. При тиреотоксикозе и алкогольной интоксикации диагноз наиболее прост. Тремор при рассеянном склерозе, особенно в случаях, где дрожание носит смешанный интенционно-статический характер, может напоминать дрожание паркинсоников. Решает диагностику наличие патологических знаков и мозжечковой атаксии. Сенильный тремор характеризуется отсутствием других отклонений в неврологическом статусе. Аналогичным образом дифференцируется с паркинсонизмом эссенциальный семейный тремор, описанный Л.С. Минором. Заболевание начинается нередко еще в детстве, носит наследственный характер. Эссенциальный тремор сочетает в себе элементы и статического, и интенционного дрожания. К пожилому возра-

сту тремор обычно охватывает не только руки, но и голову. Л.М. Минор считал, что лица с эссенциальным тремором обычно бывают долгожителями и имеют много детей. Прием алкоголя на время полностью прекращает дрожание при семейном треморе. И при паркинсонизме, и при семейном треморе развитие даже легкого пирамидного гемипареза приводит к исчезновению тремора в пораженной руке до восстановления функций пирамидного пути.

Близкая к паркинсонизму картина наблюдается при так называемой деменции боксеров, обусловленной многократными травмами черепа. В очень редких случаях картина двустороннего паркинсонизма может развиться при опухолях передних отделов полушарий. Диагностика особенно трудна в тех случаях, когда имеет место парасагиттальная менингиома, долго не дающая гипертензионных симптомов.

Постоянные трудности вызывает на первых этапах болезни диагностика гемипаркинсонизма. Наличие в таких случаях нерезко повышенных рефлексов на стороне «гемипареза» обусловливает ошибочную диагностику пирамидного поражения, а прогрессирующее течение заставляет предполагать опухоль мозга.

В связи с широким применением в психиатрической практике больших доз мощно действующих нейролептиков (фенотиазиновые производные типа аминазина, резерпин) в последние годы необычайно возросло число случаев медикаментозного паркинсонизма. Характерной особенностью, отличающей его от болезни Паркинсона, служит нередкое сочетание акинетико-ригидного синдрома с оральными гиперкинезами, приступообразным напряжением мышц ротовой полости, языка, глотки, жевательных мышц, иногда с нарушением голоса и дыхания, судорогой взора, спастической кривошеей. Иногда гиперкинез захватывает и мышцы туловища (Боголепов Н.К. и Флейс Э.П., 1971).

Л е ч е н и е. Нарушение нейромедиаторного обмена в базальных ганглиях приводит к относительному преобладанию холинергических веществ. Эмпирически установленный еще Шарко эффект от назначения паркинсоникам атропина находит теперь объяснение с позиций коррекции холинолитиками указанного нарушения баланса медиаторов. Как естественные холинолитики (атропин, скополамин, гиосциамин, препараты красавки), так и синтетические (циклодол, артан, ромпаркин, паркопан, норакин и т.п.) примерно у 30% больных дают определенное улучшение.

Относительно избыточное содержание в мозге при паркинсонизме наряду с ацетилхолином и гистамина объясняет эффект от назначения больным антигистаминных препаратов (динезин, дипаркол). Если холинолитики влияют преимущественно на повышенный мышечный тонус, то антигистамины иногда смягчают тремор.

Психотонические вещества (имизин, мелипрамин, тофранил) способствуют уменьшению депрессии и апатии, часто наблюдаемых у паркинсоников. Антидепрессанты же из группы ингибиторов моноаминоксидазы (ипразид, ипрониазид) оказывают влияние на весь комплекс болезни, так как подавление моноаминоксидазы (МАО), которая участвует в расщеплении норадреналина и адреналина, способствует накоплению последних в подкорковых ганглиях.

Однако ни один из перечисленных препаратов не оказывает радикального действия на паркинсонизм. Кардинальные перемены в судьбе многих больных, страдающих этой болезнью, принесла только заместительная терапия L-DOPA, разработанная Биркмайером и Горникевичем (1961), Барбо (1961) и Кониасом (1967). Назначение L-DOPA — прекурсора допамина — направлено на коррекцию непосредственного дефекта метаболизма путем восстановления уровня допамина в базальных ганглиях.

Значение L-DOPA при лечении паркинсонизма не уступает роли люминала при эпилепсии, прозерина при миастении, хелатов при гепатолентикулярной дегенерации и тегретола при тригеминальной невралгии.

DOPA, вводимый в организм, не проникает через гематоэнцефалический барьер, и поэтому для терапии был избран его левовращающий изомер L-DOPA[1].

L-DOPA — препарат с весьма широким кругом возможных побочных эффектов, и лечение им требует сугубо индивидуального подбора дозы. Неадекватно быстрое форсирование ее вызывает осложнения, и больной отказывается от дальнейшего лечения. Из-за раздражающего действия на желудочно-кишечный тракт L-DOPA назначается только после еды. Начинать прием следует с минимальных доз — 0,125 в сутки, постепенно наращивая суточную дозу на 0,125–0,25. У части больных лечебный эффект достигается при суточной дозе 2 г, в других случаях требуются значительно большие дозы — 5–6 г в сутки (Воеводская И.В., 1974). Препарат следует распределять равномерно в течение дня, в среднем на 5 приемов. Появление рвоты (нередко в этих случаях бывает рвота фонтаном) или ортостатической гипотензии обусловливает необходимость временного снижения дозы. К более серьезным осложнениям относятся развитие гиперкинезов, двигательное возбуждение, гиперсексуальность, провокация скрытых психических болезней. Противопоказано назначение L-DOPA при кровоточащей язве желудка, тяжелом заболевании печени и почек, декомпенсированной сердечно-сосудистой недостаточности, глаукоме, психических заболеваниях и тяжелой гипертонической болезни.

Лечение L-DOPA дает эффект у 70–80% больных, при этом в 50% имеется значительное улучшение, в 25% улучшение. Больные обретают способность к самообслуживанию, а некоторые возвращаются к труду. 20% больных не реагирует на лечение L-DOPA.

Эффект L-DOPA наиболее выражен в отношении акинеза и ригидности; тремор и здесь значительно меньше уступает лечению.

Наряду с моторными нарушениями значительно смягчаются (или исчезают) дизурия, себорея, гипергидроз и гиперсаливация.

По данным Биркмайера (1971), средняя длительность жизни при паркинсонизме после введения терапии L-DOPA увеличилась в 2 раза (с 9 до 18 лет).

---

[1] В название препарата взята аббревиатура полного химического обозначения вещества — дигидрооксифенилаланин. Некоторые недоразумения возникают из-за неоднозначного перевода на русский язык начальных букв слова phenil. За основу берется либо только первая буква P (п), либо звукосочетание ph (ф). В результате одинаково часто встречаются синонимичные термины «допа» и «дофа», «допамин» и «дофамин». Однако официальные препараты повсеместно называются «допа», «левопа», «ляродопа» и т.д.

Заместительная терапия L-DOPA может сочетаться с назначением холинолитиков, антидепрессантов и мидантана (амантадин, вирегит). Последний препарат был предложен для лечения вирусного гриппа, и случайно обнаружилось его положительное влияние на паркинсонизм.

Давняя традиция введения больным с паркинсонизмом больших доз витамина B_6 (пиридоксина) сохраняет свое значение только для купирования осложнений при передозировке L-DOPA, так как пиридоксин является его антагонистом.

В связи с широким применением L-DOPA несколько снизился интерес к хирургическому лечению паркинсонизма, осуществляемому с помощью стереотаксического вмешательства на таламусе или бледном шаре. Стереотаксическая деструкция глубинных структур мозга особенно эффективна при гемипаркинсонизме. Вмешательство не показано у очень пожилых людей, в случае наличия серьезных сердечно-сосудистых заболеваний и при деменции.

В лечении паркинсонизма немалая роль принадлежит массажу и лечебной физкультуре. Отсутствие хотя бы ограниченных активных упражнений, постоянное пребывание в кресле или постели резко усугубляют все нарушения. Для уменьшения нередких при паркинсонизме болей, обостряющихся по ночам, целесообразен прием перед сном таблетки метиндола (индоцида).

Лечение паркинсонизма, как правило, не зависит от этиологии болезни. При лекарственном паркинсонизме, естественно, желательна отмена нейролептиков, если это позволяет состояние психического процесса. Однако во многих случаях отмена нейролептиков не приводит к ликвидации акинеза, ригидности и тремора и возникает необходимость назначения L-DOPA и холинолитиков. При очевидных признаках атеросклероза показаны сосудорасширяющие препараты (никотиновая кислота, но-шпа).

Наследственная хорея. Болезнь Гентингтона (chorea chronica progressiva hereditaria)

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Объем и вес мозга уменьшены. Особенно выражена атрофия передних отделов полушарий и corpus striatum. Число ганглиозных клеток в хвостатом ядре и putamen резко редуцировано, а иногда они полностью исчезают. Этому сопутствует интенсивная пролиферация глии.

К л и н и к а. Симптомы болезни сводятся главным образом к хореическому гиперкинезу и постепенно нарастающему слабоумию. Насильственные движения большей частью задолго предшествуют психическим изменениям. Хореические движения охватывают многочисленные мышечные группы, исчезают во сне, усиливаются под влиянием аффектов. Судорожные движения более медленны и менее разбросаны, чем при острой инфекционной хорее. В мышцах, охваченных гиперкинезом, часто констатируется гипотония. Параличи и парезы отсутствуют. Координация не нарушена. Сухожильные рефлексы сохранены, часто повышены. В отличие от детской хореи больные умеют на время подавить гиперкинез, если им нужно произвести конечностью какое-нибудь произвольное движение. Поэтому они долго сохраняют способность самостоятельно передвигаться, есть, одеваться и раздеваться и т.п., хотя все эти акты сопро-

вождаются массой излишних непроизвольных движений. При ходьбе больные разбрасывают руки и ноги, временами как будто слегка приплясывают, карикатурно раскачивают туловище, кивают головой, но все же сохраняют равновесие. При разговоре они гримасничают, делают ряд причудливых ужимок, издают многочисленные вздохи, шмыгают носом, причмокивают языком, губами. Речь крайне затруднена, но все же понятна. Гиперкинез постепенно захватывает всю произвольную мускулатуру, за исключением мышц, двигающих глазное яблоко, которые остаются во всех случаях незатронутыми. Чувствительность не расстроена. Тазовые органы, трофика в норме.

Изменения со стороны п с и х и к и появляются несколькими годами позднее и состоят сначала в повышенной возбудимости, эмотивности, наклонности к бредовому толкованию окружающего, а затем в прогрессирующей деменции. В ряде случаев психические изменения могут предшествовать гиперкинезу.

Описаны и ригидные формы болезни, при которых место гиперкинезов занимает паркинсоноподобная скованность.

Хорея Гентингтона наследуется по доминантному типу. У одного из родителей больного обычно обнаруживается это заболевание. В большинстве случаев болезнь может быть прослежена в ряде поколений. Заболевают и передают болезнь как мужчины, так и женщины. Изредка наблюдаются спорадические случаи.

Болезнь начинается незаметно. Протекает она хронически, медленно, но безостановочно прогрессируя. Первые симптомы болезни обнаруживаются большей частью в возрасте 30–40 лет. Единичные случаи отмечены в детстве (на первом десятилетии жизни) и в старости (на седьмом десятилетии). Умирают больные от случайных инфекций через 10–15 лет. Однако наблюдается как значительно более острое течение, так и случаи с длительностью до 20–30 лет.

Д и а г н о з. Наследственную хорею Гентингтона приходится дифференцировать от очень редко встречающейся старческой хронической прогрессирующей хореи, связанной с мозговым атеросклерозом, от гиперкинетической формы эпидемического энцефалита, острой инфекционной хореи, а также от истерических гиперкинезов.

Л е ч е н и е. Некоторое уменьшение гиперкинезов наблюдается при назначении препаратов, снижающих содержание катехоламинов в мозге (аминазин, резерпин, допегит).

Гепатолентикулярная дегенерация (гепатоцеребральная дистрофия)

Длительное время заболевание описывалось под видом двух самостоятельных нозологических форм: псевдосклероза Вестфаля—Штрюмпеля и прогрессивной лентикулярной дегенерации Вильсона. Однако тщательное изучение патогистологии мозга и клиники этих болезней (Коновалов Н.В., 1948), а также обнаружение идентичного нарушения обмена меди (Мандельброут, 1948; Камингс, 1951) показало, что речь идет о единой патологической форме. Подчеркивая распространенный характер изменений в мозге, Н.В. Коновалов предложил название «гепатоцеребральная дистрофия».

К л и н и к а. Болезнь характеризуется следующими основными клиническими признаками: нарастающей мышечной ригидностью, тремором и про-

грессирующей деменцией. Типичная экстрапирамидная ригидность диффузно охватывает мышцы конечностей, туловища и лица и приводит к развитию настоящей экстрапирамидной контрактуры. Произвольные движения бедны, лицо маскообразно, рот большей частью открыт. Отмечается наклонность конечностей застывать в определенной вычурной позе. Речь замедлена и постепенно становится невнятной, дизартричной при отсутствии парезов мимической мускулатуры, мышц языка, гортани и других мышц, принимающих участие в акте речи. Голос делается глухим. Наблюдаются более или менее выраженные расстройства глотания вследствие ригидности соответствующих мышц и замедленности движения. Сильное дрожание напоминает дрожание при рассеянном склерозе. Особенно типично размашистое осцилляторное дрожание, уменьшающееся в состоянии покоя, но не исчезающее совсем. При попытке больного отвести руки в стороны и поднять их до уровня плеч дрожание резко усиливается, руки совершают движения, напоминающие взмахи крыльев птицы при взлете. Нередки атетоидные движения пальцев рук, а также наклонность к спазмам при попытке совершить какой-нибудь произвольный двигательный акт. Снижение интеллекта доходит в некоторых случаях до слабоумия. Часто наблюдается насильственный смех и плач. Указанные основные неврологические симптомы в ряде случаев осложняются эпилептическими припадками, мозжечковыми симптомами. В частности, иногда наблюдается нистагм. Пирамидных знаков, параличей, защитных рефлексов, расстройств чувствительности обычно не бывает. Сухожильные рефлексы не нарушаются. Тазовые органы функционируют нормально. Глазное дно не изменено.

Специфическим симптомом гепатолентикулярной дегенерации является роговичное кольцо Кайзера—Флейшера. Этот признак, встречающийся почти у всех больных, имеет абсолютное диагностическое значение. Роговичное кольцо может быть обнаружено и при простом осмотре, но чаще требуется исследование глаза с помощью щелевой лампы. При этом на задней поверхности роговицы вдоль лимба выявляется зеленовато-коричневая пигментация диаметром около 2 мм, обусловленная отложением меди. Появление кольца может задолго предшествовать развитию неврологических симптомов.

Клинические признаки цирроза печени в ранних стадиях болезни либо отсутствуют, либо проявляются преходящей лихорадкой с небольшой желтухой. Позже обнаруживается увеличение печени, а в очень далеко зашедших случаях — асцит, кровавая рвота и другие симптомы портальной недостаточности. Известен, однако, и такой вариант гепатоцеребральной дистрофии, при котором вплоть до смерти обнаруживаются только признаки поражения печени, и лишь аутопсия выявляет специфические изменения в мозге (брюшная форма болезни).

Биохимическое исследование устанавливает сниженное содержание в крови меди (нормальный показатель 80–110 мг%) и церулоплазмина (норма 27–38 мг%), а также повышенное выделение с мочой меди (в норме за сутки выделяется не более 26 мг меди) и аминокислот.

П а т о г е н е з. В основе заболевания лежит резкое уменьшение в плазме крови (до 10% нормального уровня) церулоплазмина, белковой фракции, ответ-

ственной за транспорт меди. Указанный дефект приводит к избыточному накоплению меди в разных тканях организма, особенно в мозге и печени. Доказано, что у больных гепатолентикулярной дегенерацией повышено всасывание меди в желудочно-кишечном тракте. Результатом этих метаболических расстройств оказывается хроническое отравление медью печени и мозга.

Дефект синтеза церулоплазмина генетически детерминирован. У асимптомных родственников больного, гетерозиготных носителей патологического гена, обнаруживаются аналогичные признаки нарушения обмена меди.

Болезнь начинается в детском, юношеском или молодом возрасте (чаще между 10 и 25 годами) и в дальнейшем, если не проводится лечение, неуклонно прогрессирует. Общая ригидность мускулатуры, приступы спазмов в мышцах туловища и конечностей, дрожание и атетоидные движения постепенно инвалидизируют больных все сильнее, и они оказываются прикованными к постели, впадают в маразм и умирают. До введения терапии хелатами 90% больных умирали до 30 лет, из них 50% — на протяжении первых 6 лет болезни.

Патологоанатомическую основу болезни составляет хроническое прогрессирующее перерождение подкорковых ядер с образованием кист и сморщиванием. Особенно закономерно поражение клеток putamen, несколько меньше страдает хвостатое ядро. Значительно реже вовлекается в процесс бледный шар. Даже макроскопически в указанных ядрах часто обнаруживаются размягчения и полости. Наряду с подкорковыми узлами поражаются и другие отделы мозга: кора, таламус, мозжечок, красные ядра.

Д и а г н о з. В выраженных случаях распознавание относительно нетрудно. Дифференцировать приходится от хронической стадии летаргического энцефалита и рассеянного склероза. Исключительное значение в диагностике имеет обнаружение патологии печени и роговичного кольца.

Тип наследования рецессивный. В большинстве случаев речь идет о рождении больных детей у здоровых родителей. Часты спорадические случаи. Мужчины заболевают чаще женщин.

Л е ч е н и е. Выяснение молекулярного патогенеза гепатолентикулярной дегенерации открыло реальные перспективы помощи при этом некогда безнадежном заболевании. Хелаты (тетрацин-кальций) и тиоловые соединения (унитиол), резко увеличивая выведение из организма меди, заметно облегчают состояние больных. Особенно выраженный эффект дает пеницилламин, предложенный для лечения гепатолентикулярной дегенерации Уолшем (1956). Этот препарат почти всегда приводит к клиническому улучшению и очень часто — к полному обратному развитию всех симптомов болезни. При своевременной диагностике до развития тяжелых и необратимых изменений в мозге назначение пеницилламина обусловливает нормальное развитие детей. Препарат следует принимать на протяжении всей жизни по 1,5–2 г внутрь ежедневно.

Торсионная дистония, или болезнь Циена—Оппенгейма (distonia lordotica progressivas, dystonia musculorum deformans)

К л и н и к а. Основной симптом болезни — своеобразная дистония произвольной мускулатуры, приводящая к развитию вычурных, постоянно меняющихся

судорожных установок. Особенно характерно спиральное вращение туловища с искривлением позвоночника в форме лордоза или сколиоза. Судороги связаны с ходьбой. В состоянии покоя, лежа, больные относительно хорошо сохраняют положение своего тела. Несмотря на крайнюю уродливость походки, больные довольно долго способны самостоятельно передвигаться. Лордоз и сколиоз позвоночника исчезают при лежании. Во сне гиперкинезы полностью исчезают. Как и при паркинсонизме, у больных с торсионной дистонией иногда наблюдаются «парадоксальные кинезии». Так, некоторые больные с грубым нарушением походки могут свободно танцевать или без затруднений передвигаться задом наперед либо толкая перед собой коляску. В мышечной системе констатируют различные сочетания гипотонии и гипертонии. В некоторых случаях отмечается большая избирательность поражения: дистония охватывает сравнительно небольшую мышечную группу, в связи с чем развивается только кривошея или стойкая тоническая судорога в форме насильственной пронации кисти и пр. Лицевая мускулатура в судорогах не участвует. Речь сохраняется очень долго. Пирамидные симптомы и расстройства чувствительности, как правило, отсутствуют. Психика не изменена. Часто к явлениям торсионной дистонии примешиваются хореические, атетоидные судороги, тики, миоклонии. Гораздо реже наблюдается сочетание торсионной дистонии с дрожанием. Изменений печени, увеличения селезенки не отмечается. Кольцо Кайзера—Флейшера отсутствует. Постепенно, незаметно начинаясь в детском возрасте (максимум заболеваемости приходится на 10–13 лет), болезнь в дальнейшем безостановочно прогрессирует. Больные умирают от кахексии и респираторной или урогенной инфекции.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Еще не вполне выяснена. В немногих случаях на вскрытии были обнаружены гистопатологические изменения дегенеративного характера в полосатом теле.

Д и а г н о з. Необходимо дифференцировать первичную форму торсионной дистонии от симптоматической. Среди причин последней чаще всего фигурируют эпидемический энцефалит и гепатолентикулярная дегенерация. Своеобразие судорог при торсионной дистонии, обострение их при эмоциональной нагрузке нередко вызывает необоснованные предположения об истерии. Между тем для истерических гиперкинезов не характерно участие туловища и проксимальных отделов конечностей.

Болезнь Циена—Оппенгейма проявляется в виде семейных или спорадических случаев. Предполагается доминантное наследование с малой пенетрантностью гена.

Несравненно чаще развернутых форм торсионной дистонии встречается локальный ее вариант — спастическая кривошея (torticollis spastica). В основе этого синдрома лежат тонические или клинические судороги шейных мышц. В зависимости от того, какие мышцы вовлечены в процесс, голова больного либо только повернута в сторону, либо одновременно наклонена к плечу, либо, наконец, закинута кзади (retrocollis). Многие больные жалуются на боли в шее. Судороги нередко зависят от положения тела, исчезая в горизонтальном положении и резко усиливаясь при ходьбе. Может наблюдаться гипертрофия мышц,

участвующих в гиперкинезе (например, m. sternocleidomastoideus). Пассивное перемещение головы в нормальное положение иногда удается совершенно свободно, но в других случаях встречает значительное сопротивление сокращенных мышц. У большинства больных обнаруживается весьма своеобразный феномен: палец больного, положенный на щеку, прекращает гиперкинез на все время, пока сохраняется это символическое давление пальца.

В патогенезе спастической кривошеи немалая роль должна, по-видимому, принадлежать дисфункции высших вестибулярных центров, поскольку именно лабиринт и связанные с ним шейные рефлексы играют ведущую роль в правильном положении головы.

Наряду с органическими причинами (торсионная дистония, перенесенный энцефалит, гепатолентикулярная дегенерация) спастическая кривошея изредка имеет и истерическую основу. В отличие от спастической кривошеи врожденная кривошея обусловлена стационарным укорочением m. sternocleidomastoideus, или аномалией шейных позвонков. Наконец, нужно иметь в виду и болезнь Гризеля, при которой кривошея носит характер противоболевой контрактуры в ответ на подвывих атланто-эпистрофеального сочленения. Заболевание наблюдается в детском возрасте и обусловлено распространением воспаления из носоглотки на суставы верхних шейных позвонков.

Л е ч е н и е. Состояние больных иногда удается облегчить назначением препаратов атропинового ряда и седативных средств. В последнее время появились сообщения о выраженном эффекте L-DOPA. Назначение этого препарата впервые в истории консервативного лечения торсионной дистонии позволило добиться резкого уменьшения тонических спазмов, вследствие чего прикованные к постели больные получают возможность свободно передвигаться и обслуживать себя (Мельничук П.В. и Сосновская Л.С., 1973). Широко практикуется стереотаксическое вмешательство на базальных ганглиях (Кандель Э.И. и Войтына, 1971). Прекращение гиперкинезов при спастической кривошее может быть получено путем пересечения 3–4 пар верхних шейных корешков и добавочных нервов.

Двойной атетоз (athetose double)

К л и н и к а. Основных симптомов два: атетоидные судороги и патологическое изменение тонуса мышц. Судороги сильнее всего выражены в дистальных отделах рук, в мышцах шеи и лица. Отмечаются постоянное сгибание и разгибание пальцев в пястнофаланговых и межфаланговых суставах, сгибание и разгибание кисти в лучезапястном суставе, пронаторные и супинаторные движения и т.п. Атетоидные движения в области шейной мускулатуры проявляются своеобразным вытягиванием шеи, вычурными поворотами и сгибанием головы; наблюдаются непрерывно сменяющиеся гримасы. Насильственные движения очень разнообразны; их распространенность, размах, сила и темп постоянно меняются. В состоянии покоя судороги иногда могут отсутствовать. Очень характерно наличие явления, обозначаемого как spasmus mobilis (подвижный спазм): в состоянии покоя и при осторожных пассивных движениях тонус мышц понижен, при любых раздражениях (чувствительных или аффективных), а также при

активных движениях появляется ригидность мускулатуры, особенно резко выраженная в ногах. Параличей при двойном атетозе нет, но ребенок плохо держит голову и туловище, очень плохо ходит из-за нарушения тонуса мышц. Чувствительность не нарушена. Со стороны психики обнаруживаются большей частью явления отсталости, но она может быть и нормальной. В части случаев двойной атетоз сочетается со спастической диплегией. Признаки двойного атетоза («атетоз дубль» — французский термин) обнаруживаются уже в первые месяцы жизни. Обычно это врожденная болезнь.

Патологическая анатомия. Своеобразная дисплазия подкорковых узлов, страдает главным образом полосатое тело. Микроскопическое исследование устанавливает гнездное отсутствие ганглиозных клеток и одновременно избыточное развитие густой сети мякотных волокон. В связи с этим гистологические срезы из области полосатого тела, окрашенные на выявление миелиновых волокон, приобретают особый, «мраморный» вид.

Диагноз. Не представляет больших затруднений. Обычно необходимо лишь отдифференцировать первичный двойной атетоз, являющийся самостоятельным заболеванием, от атетоидного гиперкинеза, осложняющего различные органические страдания головного мозга (чаще всего детский церебральный паралич и мозговую водянку).

Весьма схожие с атетозом червеобразные движения пальцев рук наблюдаются нередко у больных с выпадением глубокой чувствительности (поражение теменной коры, таламуса, пучков Бурдаха). Этот феномен возникает при закрытых глазах и носит название псевдоатетоза.

Этиология. Заболевание обнаруживается большей частью спорадически у детей, родившихся преждевременно или в состоянии асфиксии.

Однако в отличие от подавляющего большинства других дегенеративных и семейно-наследственных заболеваний двойной атетоз является резидуальным стационарным дефектом подкорковых ганглиев, а не текущим процессом. Симптомы атетоза никогда не нарастают, а в части случаев к 10–15 годам даже несколько уменьшаются. Полного выздоровления в сколько-нибудь выраженных случаях не бывает. В части случаев поражение стриарного тела, приводящее к возникновению атетоза, обусловлено гемолитической желтухой на почве резус-конфликта. Вопрос о наследственной ранимости стриарной системы при двойном атетозе остается неясным.

Лечение. Седативные средства, транквилизаторы, центральные холинолитики. Лечебная физкультура. Повседневная забота об обучении детей и приобретении ими (в относительно нетяжелых случаях) навыков ухода за собой и элементарных трудовых приемов. Стереотаксическая хирургия при двойном атетозе, по-видимому, не дает существенных результатов.

Прогрессирующая семейная миоклонус-эпилепсия (болезнь Унферрихта–Лундборга)

Клиника. Основных симптомов два — миоклонические подергивания и эпилептические припадки. Миоклонии асимметричны, молниеносны и прекращаются во сне. Они могут захватывать только часть мышц и тогда не вызывают

заметного перемещения конечностей в пространстве. Наблюдается усиление или уменьшение судорог по определенным дням. Существование в течение болезни «хороших» и «плохих» дней очень характерно для формы Унферрихта—Лундборга. Гиперкинез усиливается в зависимости от состояния психики (психоклоническая реакция), а также под влиянием внешних раздражений (сенсоклоническая реакция). Миоклонические толчки довольно рано отражаются на трудоспособности больного, на его способности ходить, самостоятельно одеваться, есть, писать и т.д. Больной все роняет, становится крайне неловким, задевая без нужды окружающие предметы, его толкает в стороны. Все остальные функции нервной системы долгое время остаются нормальными. В более поздних стадиях развиваются слабоумие, экстрапирамидная ригидность, а иногда пирамидные и мозжечковые знаки. Параличей и парезов не бывает. Чувствительность не расстроена. Частота эпилептических припадков в некоторых случаях варьирует.

На электроэнцефалограмме обнаруживаются характерные изменения. Нормальный альфа-ритм отсутствует. Регистрируются короткие пароксизмы электрических колебаний высокой амплитуды. Длительность пароксизма не превышает обычно 1 с, интервалы между ними равны 4–12 с. Отмечаются единичные острые волны, много медленных волн в ритме дельта и тета, часто по типу волна—острие. Изменения эти симметричны в обоих полушариях. Отдельные пароксизмы патологической активности могут не сопровождаться мышечными подергиваниями и, наоборот, миоклонические толчки часто не совпадают во времени с проявлениями пароксизмальной активности мозга.

В далеко зашедших случаях миоклонус-эпилепсии биоэлектрические пароксизмы могут постепенно исчезнуть, несмотря на выраженность мышечных подергиваний.

Миоклонус-эпилепсия начинается в возрасте около 10 лет ночными эпилептическими припадками. Спустя несколько лет присоединяются миоклонические толчки в конечностях, а затем и во всем теле. Еще позже появляются психические изменения. Болезнь постепенно, но неуклонно прогрессирует. Миоклонические подергивания становятся все более интенсивными и распространенными, «плохие дни» — более частыми и мучительными. Нарастает слабоумие. Эпилептические припадки повторяются реже, но общее состояние больного все более ухудшается. Больные становятся назойливыми, очень требовательными, капризными, взрывчатыми. Несмотря на прожорливость, они худеют. Болезнь может длиться долгие годы.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Максимум дегенеративных изменений обнаруживается в мозжечке и среднем мозге. Специфической гистохимической находкой во многих случаях являются амилоидные включения в цитоплазму нервных клеток — тельца Лафора. Подобные же включения в этих случаях определяются в печени и сердце. Тельца Лафора состоят из анормального полиглюкозана, что дает повод относить семейную миоклонус-эпилепсию к группе гликогеновых болезней.

Д и а г н о з. В типичных случаях нетруден, если учитывать ядро клинического синдрома: миоклонический гиперкинез, эпилептические припадки, пси-

хическую деградацию, ригидность мускулатуры. Хронически-прогредиентные формы клещевого энцефалита иногда могут напоминать семейную миоклонус-эпилепсию, но наблюдается это очень редко. Миоклонический гиперкинез с периодическими общими судорожными припадками типичен для эпилепсии Кожевникова. Однако миоклонии здесь носят, как правило, локальный характер. Значительно сложнее дифференциация болезни Унферрихта—Лундборга от обычной эпилепсии, если она сопровождается миоклониями в межприступном периоде. Эту форму иногда называют миоклонической эпилепсией, а в свое время обозначали как «падучую болезнь со вздрагиваниями или толчками». Частота миоклонии при эпилепсии оценивается очень различно (от 75 до 1%). Обычно речь идет о синхронных, аритмичных миоклониях с большим двигательным эффектом. Миоклонии чаще наблюдаются в плечевом поясе и проксимальных отделах рук, реже в ногах и в области головы. Нередко имеется очевидная связь миоклонии с засыпанием или просыпанием. В большинстве случаев через различное время (в среднем через 3 года) к миоклониям присоединяются большие судорожные припадки. Однако примерно в 40% случаев большие припадки предшествуют миоклониям. Таким образом, отличием от болезни Унферрихта—Лундборга служат синхронность, симметричность миоклоний и отсутствие тенденции к их генерализации. Мало выражены сенсоклоническая и психоклоническая реакции, нет существенных неврологических выпадений. Изменения личности носят эпилептический характер и не переходят в прогрессирующую деменцию. Наконец, несравненно менее грубы электроэнцефалографические сдвиги. Здесь это, как правило, нормальный основной фон с эпизодическими комплексами пик—волна.

В целом надо всегда помнить указание С.Н. Давиденкова, что одно только сочетание эпилептических припадков и миоклонического гиперкинеза еще не дает повода для диагноза болезни Унферрихта—Лундборга. Напротив, о наличии этого тяжкого страдания свидетельствуют резкие колебания интенсивности гиперкинеза в отдельные дни и прогрессирующее течение болезни.

Под названием paramyoclonus multiplex или эссенциальной миоклонии описываются сокращения определенных мышц лица, туловища, рук и ног, повторяющиеся 5–10 раз в минуту. Заболевание возникает в зрелом возрасте, протекает доброкачественно, не сопровождаясь эпилептическими припадками и изменениями психики.

В целом насчитывается около 30 болезней, при которых могут наблюдаться миоклонии. Однако до настоящего времени и нозологическая, и топикоморфологическая классификация миоклонического синдрома весьма далека от разрешения.

Миоклонус-эпилепсия Унферрихта—Лундборга описывается как редкое семейное заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному, реже — доминантному типу. Известны и спорадические случаи.

Л е ч е н и е пока дает совершенно неудовлетворительные результаты. Показаны антиконвульсивные препараты. Значительно уменьшает миоклонические судороги хлоралгидрат, дозы которого приходится постепенно увеличивать.

ЗАБОЛЕВАНИЯ МЫШЦ

Прогрессирующая мышечная дистрофия (dystrophia muscularis progressiva)

Выделение этой большой практически и теоретически важной группы наследственных болезней связано с именами Эрба и В.К. Рота. Это группа миопатических прогрессирующих атрофий, принципиально отличающихся от разнообразных мышечных атрофий неврогенного происхождения, связанных с поражением периферического двигательного нейрона.

Прогрессирующая мышечная дистрофия не является единой формой, но отдельные ее виды имеют много общих симптомов, причем черты сходства, связывающие группу, значительно преобладают над индивидуальными особенностями отдельных вариантов. Именно это и делает возможным общее описание миопатии, характеризующее в основных чертах все ее разновидности.

Клиника. В большинстве случаев все формы миопатии начинаются в детском или юношеском возрасте и развиваются медленно, оставаясь долгое время незамеченными.

Атрофии поражают преимущественно мышцы туловища, плечевого и тазового пояса и проксимальных сегментов конечностей. В этом состоит существенное отличие миопатий от всех невральных и миелопатических амиотрофий. Атрофии распределяются обычно симметрично. В выраженных случаях значительно атрофированными оказываются mm. pectorales major et minor, trapezius, latissimus dorsi, serratus anticus major, rhomboideus, supraspinatus, sacrospinalis, longissimus dorsi, obliquus abdominis, мышцы проксимальных отделов конечностей: mm. biceps, brachialis internus, brachioradialis, triceps, glutaei, quadriceps femoris, tibialis anticus. На лице атрофируются мышцы, расположенные вокруг рта, мышцы подбородка, m. orbicularis oculi, mm. frontales. Атрофия одних мышечных групп нередко сочетается с гипертрофией других. Последняя чаще всего касается следующих мышц: mm. deltoideus, infraspinatus, sartorius и особенно m. gastrocnemius. Очень долго остаются незатронутыми m. sternocleidomastoideus, levator anguli scapulae, coracobrachialis, сгибатели, разгибатели на предплечье и мелкие мышцы кистей и стоп. Обращает на себя внимание резкое несоответствие между хорошо сохранившимися мышцами предплечья и кисти, с одной стороны, и глубоко атрофированными мышцами плеча и плечевого пояса — с другой. На нижних конечностях контраст между атрофированными мышцами бедра и тазового пояса и гипертрофированными икроножными мышцами выступает еще резче. Такого рода локализация атрофии в высшей степени типична. Процесс развивается симметрично, поражая более или менее одинаково мышцы обеих сторон. Похудание мышц, естественно, вызывает ограничение объема и ослабление силы выполняемых ими движений.

Раньше всего страдает походка: больной ходит, качаясь, переваливаясь с боку на бок (утиная походка). Очень затруднено выпрямление туловища, что проявляется особенно резко при переходе из горизонтального положения в вертикальное: только по тому, как больной встает, можно уже заподозрить миопатию.

Если больному миопатией, лежащему на спине, предлагают встать, он кое-как переворачивается на живот, затем, упираясь в пол, становится на четвереньки; упираясь руками в голени, он разгибает колени и, наконец, упираясь руками в бедра, постепенно выпрямляет позвоночник, остающийся пассивным. Больной как бы взбирается по себе самому. Ослаблена сила и заметно ограничен объем активных движений в плечевых и тазобедренных суставах, в то время как в локтевых и коленных суставах объем и сила движений еще вполне удовлетворительны, а движения кистей, пальцев рук и ног совершаются с большой силой.

Больные сравнительно рано начинают жаловаться на быструю утомляемость ног при ходьбе, затруднения при беге, подъеме по лестнице. Дети становятся неустойчивыми. Они падают от малейшего толчка, часто оступаются, постепенно перестают участвовать в играх, требующих быстрых движений или ловкости. Атрофия мышц сказывается не только на движениях, но и на статике и форме тела. Похудание мышц, фиксирующих лопатку (m. serratus anticus), вызывает отставание лопатки от туловища наподобие крыльев — scapulae alatae (крыловидные лопатки). При попытке больного отвести плечо в сторону лопатка скользит вверх по грудной клетке, становясь при этом хорошо видимой врачу, смотрящему на больного спереди. Плечи свисают — они опущены вниз и кпереди. Больной не фиксирует больше плечевой пояс (слабость mm. rhomboidei, pectorales majores, latissimi dorsi).

Если взять такого больного ребенка под мышки и попытаться его приподнять, то надплечья без всякого сопротивления поднимаются кверху, туловище же остается неподвижным (симптом «свободных надплечий»). Грудная клетка изменяет свою форму: она уплощается в переднезаднем направлении, реберные края заметно выпячиваются. Атрофия прямых и косых мышц живота при сохранности тяжей m. transversi обусловливает нередко так называемую осиную талию. Очень характерен поясничный лордоз, обычно значительно выраженный. При этом живот выступает вперед, а верхняя часть туловища изгибается назад. Лордоз вызывается атрофией мускулатуры передней брюшной стенки и длинных мышц спины (mm. erectores trunci). Обращают на себя внимание маскообразность лица, мясистые, толстые, иногда вывороченные губы («губа тапира» — псевдогипертрофия m. orbicularis oris). При смехе и улыбке углы рта не подтягиваются кверху, а только отодвигаются в горизонтальном направлении («поперечная улыбка»). Веки смыкаются неплотно. Лоб представляется гладким, совершенно лишенным кожных складок (атрофия m. frontalis). Все эти изменения вместе обозначают как facies myopathica (или «лицо сфинкса»). Сухожильные рефлексы понижаются параллельно степени атрофии и позже совершенно исчезают. Однако в некоторых случаях арефлексия обнаруживается, когда мышцы сохранили еще достаточную силу и сравнительно мало похудели. Тонус мышц падает. Объем пассивных движений часто ограничен за счет мышечных и сухожильно-связочных ретракций. Они приводят иногда к тяжелым деформациям: pes equinus, сгибательные контрактуры в локтевом и коленном суставах.

Фасцикулярных подергиваний в атрофирующихся мышцах не бывает.

Электромиограмма при произвольном сокращении мышцы имеет сниженную амплитуду, но частота колебаний не уменьшена. Может наблюдаться укорочение длительности потенциалов действия двигательных единиц. Нередко констатируется низкий максимальный вольтаж, обусловленный выпадением мышечных волокон и заменой их жировой тканью.

Со стороны анимальной нервной системы, как правило, нельзя обнаружить никаких отклонений. В небольшой части случаев наблюдается задержка психического развития. Часты вегетативные и эндокринные отклонения.

Постоянно обнаруживаются при мышечных дистрофиях значительные биохимические нарушения.

У большинства больных в сыворотке крови значительно повышена активность креатинкиназы, альдолазы, аспарагинаминотрансферазы и некоторых других ферментов. Неизменно отмечается уменьшение выделения с мочой креатинина, повышенное выделение креатина и аминокислот (креатинурия, аминоацидурия). Особенно важно обнаружение повышенной активности ферментов крови. Что же касается исследования креатина и креатинина, то нарушение выделения их с мочой, хотя и в меньшей степени, имеется почти при всех формах мышечных атрофий, включая и неврогенные. Поэтому диагностическое значение креатинурии при распознавании мышечной дистрофии менее важно.

Указанные биохимические сдвиги могут обнаруживаться также у близких родственников больных миопатией (гетерозигот), у которых нет выраженной картины болезни.

Перечисленные клинические признаки являются общими для всех форм прогрессивной мышечной дистрофии.

Укажем характерные особенности, которые отличают отдельные подвиды миопатии.

Псевдогипертрофическая форма Дюшенна

Тяжелый, чаще других встречающийся вид мышечной дистрофии. Начинается в раннем детстве чаще в возрасте до 3 лет, реже в 5–10 лет. У большинства больных (90%) имеется гипертрофия икроножных мышц, реже четырехглавых или дельтовидных. Подобное увеличение объема некоторых мышц чаще является псевдогипертрофией (инфильтрация мышц жиром), но иногда имеет в своей основе истинную гипертрофию мышечных волокон. Атрофии возникают раньше всего и выражены наиболее резко в длинных мышцах спины и в мышцах тазового пояса. Эта форма иногда сочетается с психической отсталостью. Часты деформации скелета и переломы трубчатых костей в результате минимальных травм. Через несколько лет от начала заболевания обнаруживается поражение сердца, что сказывается изменениями электрокардиограммы и тахикардией. Очень характерна значительно повышенная активность в сыворотке креатинкиназы. Течение болезни более тяжелое, чем при других формах мышечной дистрофии. Атрофии быстро генерализуются. Большинство больных оказываются полностью обездвиженными к 10 годам и редко доживают до третьего десятилетия жизни, умирая от интеркуррентных инфекций. Заболевание наследуется по рецессивному типу и сцеплено с X-хромосомой (болеют только мальчики);

более чем в половине случаев, однако оно носит спорадический характер, будучи обусловлено генной мутацией. При медико-генетической консультации исключительное значение имеет обнаружение у сестер больного стертых клинических и параклинических проявлений болезни (гипертрофия икроножных мышц, повышенная активность креатинкиназы, изменения электромиограммы и т.п.). Подобная носительница патологического гена рискует передать болезнь половине рожденных ею сыновей, а половина ее дочерей также окажутся носительницами патологического гена.

В 1955 г. Беккер описал доброкачественный вариант сцепленной с X-хромосомой миопатии. При внешнем сходстве с формой Дюшенна болезнь Беккера отличается значительно более медленным прогрессированием, поэтому обездвижение наступает только к 25 годам, а иногда и позже. Как правило, отсутствует поражение сердца.

Ювенильная форма Эрба

Болезнь развивается чаще между 10 и 20 годами, но иногда и в зрелом возрасте. Раньше всего атрофируются мышцы плечевого пояса и плеча (нисходящий тип) или тазового пояса и бедра (восходящий тип), или одновременно и те, и другие. У некоторых больных имеется истинная или ложная гипертрофия. Мышцы лица или совсем интактны, или атрофируются несильно, притом только в далеко зашедших случаях. Нередки вегетативные симптомы. Психика большей частью не изменена.

Болезнь, начинающаяся с атрофии плечевого пояса, протекает более благоприятно. Тяжелые степени моторных нарушений, приводящих к неподвижности больных, наступают при форме Эрба в среднем через 20 лет. Однако возможно и стационарное доброкачественное течение. Сердце вовлекается в процесс редко. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу, но не менее половины случаев являются спорадическими. Оба пола поражаются одинаково.

Плечелопаточно-лицевой тип Ландузи—Дежерина

Он характеризуется тем, что слабость и атрофия раньше всего появляются в лицевых мышцах, затем переходят на плечевой пояс, плечо и значительно позже на тазовый пояс и нижние конечности. У многих больных наблюдается избирательное вовлечение в процесс и передних тибиальных мышц, что приводит к развитию степпажа.

Иногда процесс не генерализуется, ограничиваясь плечелопаточно-лицевой мускулатурой. Псевдогипертрофии отмечаются редко. Максимум заболеваемости приходится на возраст между 10 и 15 годами. Течение заболевания медленное, часто стационарное. Больные долго сохраняют способность передвигаться и даже выполнять кое-какую работу. Интеллект не страдает. В СССР эта форма встречается редко. Женщины болеют так же часто, как мужчины. Наследование по аутосомно-доминантному типу.

Лопаточно-перонеальная миопатия является вариантом описанной формы. Однако в некоторых случаях сходная картина возникает при неврогенном, а не миодистрофическом поражении лопаточных и перонеальных мышц.

Окулярная и окулофарингеальная миопатия

Глазная миопатия проявляется нарастающим на протяжении многих лет птозом и ограничением подвижности глазных яблок, как правило, без диплопии и зрачковых аномалий. По прошествии многих лет в процесс вовлекаются иногда мышцы лица и плечевого пояса. В прошлом это заболевание ошибочно трактовалось как следствие первичного поражения глазодвигательных ядер. У части больных отмечается пигментная дегенерация сетчатки. При окулофарингеальной миопатии наряду с наружными глазными мышцами поражаются и мышцы глотки. Заболевание возникает значительно позже, чем окулярная миопатия, обычно в возрасте около 40 лет.

Оба варианта болезни постоянно дают повод для дифференцирования с доброкачественно протекающей миастенией.

Патологическая анатомия. Для всей группы миопатий характерна полная сохранность спинного мозга и периферических нервов. Патологоанатомическую основу болезни составляют атрофия и первичное перерождение мышц. Мышечные волокна подвергаются очень большим изменениям: меняются калибр и форма волокон, окрашиваемость их. Многие волокна подвергаются восковидному перерождению, вакуолизации. Имеет место резкая пролиферация мышечных ядер. Повсюду между атрофированными и перерожденными мышечными волокнами и пучками появляются плотные полосы соединительной ткани, в которых откладывается жир. Иногда эти отложения принимают характер выраженного липоматоза.

Важным гистологическим дифференциально-диагностическим признаком, отличающим миопатию от неврогенных атрофий, является отсутствие пучкового распределения атрофированных и гипертрофированных мышечных волокон.

Патогенез миопатии до сих пор не выяснен. Очевидно лишь, что речь идет о генетически обусловленном дефекте метаболизма. Однако первопричина многочисленных биохимических сдвигов, выявляемых при мышечной дистрофии, неизвестна. В последнее время высказывается предположение, что миопатия обусловлена недостаточным синтезом трофических нейрогенных субстанций (Валтон, 1973).

Диагноз. В типичных семейных случаях болезнь диагностируется легко. Диагностика спорадических случаев может представлять большие трудности. Приходится исключать заболевания нервной системы, сопровождающиеся амиотрофиями: сирингомиелию, хронический полиомиелит, остаточные явления весенне-летнего энцефалита, амиотрофический боковой склероз, хронический полиневрит.

Особые трудности возникают при диагностике обширной группы миопатических синдромов, обусловленных различными эндо- и экзогенными заболеваниями. К настоящему времени первичные, не связанные с поражением нервной системы заболевания мышц описаны при очень широком круге соматических страданий. Так, хорошо изучены миопатии при гликогенозах (болезнь Мак-Ардля и пр.), первичном амилоидозе, миоглобинурии. Мышечные расстройства наблюдаются при многих гормональных нарушениях: тиреотоксическая и гипо-

тиреоидная миопатия, стероидная миопатия, гиперпаратиреоидная миопатия. Миопатические синдромы, иногда не отличимые внешне от прогрессирующей мышечной дистрофии, возникают и при различных формах полимиозита (идиопатический полимиозит, дерматомиозит, полимиозиты при коллагеновых заболеваниях и саркоидозе).

Во многих случаях полимиозит протекает без каких-либо внешних признаков воспаления (нормальная кровь, отсутствие болезненности мышц). Не случайно у подобных больных, как правило, диагностируют «позднюю», или «менопаузную», миопатию. Истинную природу болезни позволяет распознать только биопсия.

Отдельную группу составляют миопатии и нейропатии у больных со злокачественными новообразованиями. Злоупотребление алкоголем наряду с поражением периферических нервов также может привести к развитию первичномышечных проксимальных парезов ног (алкогольная миопатия).

Решающее значение в диагностике всех случаев нервно-мышечных заболеваний имеет триада параклинических приемов: электромиография, исследование ферментов крови и биопсия мышц.

Л е ч е н и е. Незнание основного дефекта метаболизма является пока непреодолимым препятствием на пути отыскания эффективных методов лечения мышечной дистрофии. Среди многочисленных средств, предложенных в разное время, в современной практике применяются витамины группы B, витамин E, АТФ, галантамин. В отношении анаболических гормонов (неробол и т.п.) мнения расходятся. Большие их дозы вызывают значительные осложнения после отмены препарата. При угрозе респираторной инфекции показаны антибиотики.

Несравненно более значительную роль по сравнению с лекарственной терапией играет лечебная гимнастика. Правильно дозированные упражнения несомненно продлевают способность больных к самостоятельному передвижению и препятствуют развитию контрактур. На состоянии больных крайне неблагоприятно сказывается длительное пребывание в постели. Поэтому при инфекционных заболеваниях и после хирургических вмешательств (в частности, после признанного целесообразным в последние годы для некоторых больных удлинения ахиллова сухожилия при ретракции икроножной мышцы) необходима возможно более ранняя активизация больных (Гаусманова-Петрусевич, 1971). Большое значение имеет профилактика тучности. В этих целях показано назначение диеты с большим количеством белков и витаминов при уменьшенном содержании углеводов и жиров.

МИОТОНИЯ

К этой группе мышечных заболеваний относятся две формы: врожденная миотония и дистрофическая миотония.

В основе миотонического феномена лежит первичномышечный дефект, так как ни перерезка и блокада двигательнного нерва, ни кураризация не влияют на миотонический спазм.

Врожденная миотония, или болезнь Томсена (myotonia congenita)

Болезнь эта описана впервые в 1876 г. английским врачом Томсеном, наблюдавшим ее на себе и на членах своей семьи. Миотония носит в большинстве случаев наследственный и семейный характер. Наследуется почти всегда по аутосомно-доминантному типу. В семье Томсена изученное им страдание наблюдалось в четырех поколениях у 20 человек.

К л и н и к а. Основной симптом болезни — необычайно медленное, затрудненное расслабление мышц. У здорового человека сокращение скелетной мышцы быстро сменяется ее расслаблением, в этом залог плавности и быстроты движений. При миотонии это невозможно: сократившись, мышца как бы стремится сохранить это состояние. Усилием воли больному удается расслабить ее, но не сразу, а медленно — фаза расслабления затягивается на 5–30 с. Особенно большие затруднения больной испытывает в самом начале движения. Повторные движения совершаются все легче и через некоторое время выполняются уже совершенно нормально. Отчетливо выявляется миотонический характер деятельности мышц, если больному предложить сначала крепко сжать кулаки, а затем быстро разжать их и выпрямить пальцы. Больной миотонией с большим трудом и очень медленно производит первое разжимание, но, повторно сжимая и разжимая кулаки, он после 6–8 раз выполняет это уже хорошо.

Холод резко усиливает миотонические явления. Ухудшают расслабление мышц также отдых, прием калия и волнение. Наоборот, тепло, небольшие дозы алкоголя, душевное спокойствие облегчают расслабление. Миотоническое расстройство подвижности касается большей частью мышц конечностей и туловища. Реже оно захватывает мускулатуру лица, что может затруднять речь и жевание. Обычно отмечается диффузная гипертрофия мышц, поэтому больные миотонией производят впечатление мускулистых, атлетического сложения людей. При объективном исследовании можно обнаружить некоторое снижение мышечной силы. Настоящих параличей и заметных парезов при чистой миотонии не бывает.

Механическая возбудимость мышц повышена: возникающее после удара молоточком сокращение мышц медленно сменяется расслаблением. Указанный феномен очень демонстративно выявляется на мышцах тенара и языка. В остальном со стороны нервной системы обычно не обнаруживается никаких нарушений.

Характерным признаком болезни является своеобразное изменение электровозбудимости, известное под названием миотонической реакции. Болезнь обнаруживается в детстве.

Следует иметь в виду неточность общепринятого названия болезни — врожденная миотония. На самом деле первые симптомы миотонии обычно появляются не сразу при рождении, а в детском и юношеском возрасте. В течение некоторого времени симптомы ее прогрессируют, а затем становятся стационарными. Продолжительность жизни не сокращается. Многократно отмечено, что травмы, острые инфекции, воздействие холода ухудшают течение болезни или служат толчком для первого ее проявления.

В тяжелых случаях некоторые виды деятельности для больных недоступны. Большое значение поэтому имеет надлежащий выбор профессии. К инвалидности миотония обычно не ведет.

Д и а г н о з в типичных развитых случаях прост. Однако в дебюте болезни, когда жалобы больных носят менее конкретный характер, возможны определенные трудности. Последние усугубляются некоторой предвзятостью врача, видящего перед собой атлетически сложенного человека.

Под названием врожденной парамиотонии Эйленбурга описывается миотония, возникающая только при охлаждении. Второй особенностью этой формы служат приступы генерализованной мышечной слабости, подобные пароксизмальному семейному параличу.

Л е ч е н и е. Миотонические явления могут быть смягчены приемами хинина, новокаинамида, преднизолона. Действие этих препаратов в определенной степени связано с воздействием на обмен калия. Имеются сообщения о благоприятном эффекте дифенина.

Дистрофическая миотония (болезнь Куршманна—Баттена—Штейнерта)

Заболевание характеризуется миотонией, прогрессирующей атрофией мышц, комплексом соматоэндокринных нарушений и снижением интеллекта.

Миотонический синдром ничем не отличается от миотонии Томсена. Атрофии охватывают мышцы лица и конечностей. Особенно часто поражаются мышцы предплечий и голеней, а также грудино-ключично-сосковые, височные и жевательные. Обычно имеется слабость и глазодвигательных мышц, включая и m. levator palpebrae. Часты изменения со стороны психики, вплоть до развития прогрессирующей деменции.

У 90% больных имеется катаракта. Эндокринные нарушения складываются из атрофии яичек, снижения потенции и либидо, нерегулярности месячных, расстройства андрогенной функции надпочечников. Отмечаются диффузные или локальные гиперостозы черепа, уменьшенные размеры турецкого седла, кардиомиопатия, сниженная дыхательная емкость легких, нарушение сократительной функции пищевода. Для мужчин характерно раннее облысение, начинающееся со лба.

Сочетание облысения, птоза, атрофии жевательных и грудино-ключично-сосковых мышц создает весьма характерный внешний вид больных, страдающих дистрофической миотонией, и одновременно делают их очень похожими друг на друга.

Заболевание дебютирует обычно в возрасте от 20 до 50 лет и наследуется по аутосомно-доминантному типу. Среди родственников больных часты стертые, рудиментарные формы, проявляющиеся, например, изолированной катарактой. В отличие от миотонии Томсена дистрофическая миотония — прогрессирующее страдание. Через 15–20 лет от начала болезни большинство больных из-за нарастающих атрофических парезов утрачивают способность к самостоятельному передвижению.

Л е ч е н и е. Для уменьшения миотонических явлений применяются те же средства, что и при болезни Томсена. Лечение миопатического синдрома мало-

эффективно. Показаны систематические занятия лечебной физкультурой, в случае укорочения ахиллова сухожилия — тенотомия. Постельный режим при дистрофической миотонии заметно ухудшает моторику больных, и его необходимо в случае интеркуррентных заболеваний максимально сокращать.

Миоплегия. Пароксизмальный семейный паралич (myoplegia paroxysmalis familialis)

Миоплегия — редкое семейное заболевание, которое характеризуется повторяющимися приступами паралича конечностей, причем во время приступа на парализованных конечностях отсутствуют или резко понижены сухожильные и периостальные рефлексы и констатируются отсутствие электрической активности на электромиограмме и «трупная реакция» при классической электродиагностике. Приступ заканчивается полным восстановлением функций пораженных конечностей. В период между приступами органической патологии со стороны нервной или мышечной системы не обнаруживается. Эту своеобразную болезнь впервые описал Хартвиг в 1874 г. Русский врач И. Шахнович в 1882 г. описал семейный вариант этого заболевания. Позже подробное описание болезни дал Вестфаль (1885).

Среди других форм нервно-мышечной патологии пароксизмальная миоплегия самая редкая. Все мышечные заболевания по убывающей частоте располагаются в следующем порядке: прогрессирующая мышечная дистрофия — миастения — миотония Томсена — дистрофическая миотония — пароксизмальная миоплегия.

Семейная пароксизмальная миоплегия обусловлена нарушением обмена калия и вместе с семейной эпизодической адинамией и рядом других симптоматических форм миоплегии составляет группу дискалиемических параличей. Известно, что именно калию принадлежит наиболее важная роль в физиологии и патологии нервно-мышечной деятельности.

Патологическая анатомия. В связи с благоприятным прогнозом секционные исследования при миоплегии крайне редки. Изменения мышечной ткани изучены путем биопсий. Наиболее постоянной находкой при микроскопическом и электронномикроскопическом исследовании является вакуолизация поперечнополосатых мышц. Вакуоли, содержащие отечную жидкость, располагаются интрацеллюлярно («вакуольная миопатия»).

Этиология и патогенез. В 60–78% случаев заболевание наследуется по доминантному типу. Первые признаки заболевания в большинстве случаев появляются между 15 и 25 годами, однако возможны значительные отклонения от этого срока. В течение первых лет болезни наблюдается учащение приступов, затем их стабилизация, а к 40–50 годам постепенное урежение и даже прекращение приступов.

Подобная возрастная характеристика указывает на роль гормональных факторов в развитии пароксизмальной миоплегии. Наступление приступов иногда провоцируется сном, обильной или богатой углеводами пищей, приемом алкоголя, интенсивной мышечной работой, эмоциональными факторами, охлаждением.

В основе приступа пароксизмальной миоплегии лежит перераспределение калия: резкое уменьшение содержания его в межклеточной жидкости и плазме крови и избыточное накопление в клетках, особенно мышечных. В пользу того, что при миоплегии имеет место именно переход калия внутрь клетки, а не общее снижение содержания его, указывает отсутствие у больных калийурии.

Установлено, что в нормальных условиях в ночное время имеется перемещение калия в клетки, а в дневное — в межклеточную жидкость. Эти физиологические колебания обусловливают у больных миоплегией частую приуроченность приступов ко времени сна. В равной мере дискалиемическая концепция миоплегии хорошо согласуется с зависимостью приступов от обильной еды, а также введения глюкозы, инсулина, адреналина, ибо все эти факторы содействуют снижению уровня калия в крови и продвижению его в ткани. Приступы миоплегии могут быть спровоцированы и назначением лекарств, вызывающих повышенное выделение калия с мочой (АКТГ, салуретики). Наконец, имеется довольно постоянная корреляция между степенью падения калия в крови и тяжестью паралича. Приступ обычно возникает при содержании калия, равном 12 мг%, и становится очень тяжелым при падении его до 10 мг%; описаны случаи снижения калия до 7–6 мг%, т.е. втрое против нормального исходного уровня. В норме содержание калия в плазме крови составляет 16–25 мг%, или 3,5–5,5 мэкв/л.

С указанных позиций пароксизмальная миоплегия представляется заболеванием, в основе которого лежит наследственный дефект ферментных систем, ведающих синтезом основного минералокортикоидного гормона — альдостерона или контролирующего его выделение гипоталамического фактора минералокортикоидостимулирующей субстанции (Ильина Н.А., 1973). В последнем случае — первичная дефектность гипоталамуса — нашли бы себе объяснение многочисленные вегетативные нарушения, свойственные миоплегии. Напомним, что альдостерон является мощным стимулятором выведения калия и накопления натрия, значительно превосходя в этом отношении глюкокортикоидные гормоны и контролирующий их выделение АКТГ.

К л и н и к а. Продолжительность каждого приступа составляет от нескольких часов до нескольких дней. Степень двигательных нарушений может быть различной; обычно на высоте приступа развивается полный паралич, Чаще и сильнее страдают нижние конечности: вялая нижняя параплегия — самое яркое проявление болезни, но обычно паралич распространяется также на руки, мышцы шеи и туловище. Дыхательные мышцы обычно не страдают, равно как речь и глотание. Впрочем, изредка наблюдалось поражение мимических и бульбарных мышц (птоз, дисфагия, дизартрия, дисфония). В легких случаях паралич (или парез) ограничивается нижними конечностями. Тонус мышц резко понижен. Рефлексы отсутствуют или очень ослаблены. Патологических рефлексов нет. Болей и расстройств чувствительности не бывает. При затяжных приступах возникает иногда задержка или недержание мочи. Сознание всегда остается ясным. Много симптомов, указывающих на неустойчивость вегетативной нервной системы. Это изменение окраски кожных покровов (чаще — выраженная гиперемия их), резкая профузная потливость, жажда, иногда брадикардия, аритмия,

тахикардия, подъем или падение артериального давления. Первое впечатление такое, что у больного внезапно развился острый безболевой полиневрит. Слабость конечностей проходит постепенно, в течение многих часов или нескольких дней. В период улучшения больной напоминает человека, страдающего миопатией, из-за превалирования слабости в проксимальных отделах ног. После полной ликвидации приступа он совершенно здоров. Повторяются приступы с различной частотой: в тяжелых случаях они могут возникать ежедневно, подчас достигая степени status myoplegicus, но чаще повторяются через большие промежутки. Замечено, что чем чаще приступы, тем они слабее и короче. Встречаются и такие больные, которые за всю свою жизнь перенесли лишь несколько приступов.

Наряду с развернутыми приступами у больных, страдающих пароксизмальной миоплегией, могут наблюдаться и атипичные пароксизмы: либо абортивные в виде незначительного диффузного ослабления мышечной силы, либо в виде возникновения слабости только в отношении части мышц (моноплегия, гемиплегия, параплегия).

Д и а г н о з. В типичных семейных случаях он нетруден. Спорадические случаи приходится дифференцировать от полиневрита, восходящего паралича Ландри, истерии, рассеянного склероза. Особенно большие трудности возникают при распознавании болезни во время первого приступа и при атипичных вариантах болезни. Во всех случаях решающее значение наряду с анализом клинической картины могут иметь обнаружение гипокалиемии и эффект от назначения хлористого калия.

Л е ч е н и е в случае приступа гипокалиемического пароксизмального паралича проводится путем повторного приема больным хлористого калия (kalium chloratum) либо в порошке, либо в 10% растворе. Суточная доза от 2 до 20 г, повторными приемами по 1–5 г через каждый час, растворив порошок в половине стакана воды, либо по 15–20–50 мл 10% раствора. Из-за раздражающего действия калия на стенки кишечника (возможность изъязвления) его не следует назначать в форме таблеток, препятствующих всасыванию калия в желудке.

Показано также назначение антагонистов альдостерона — спиролактонов, уменьшающих выделение калия почками. Обычно используется альдактон, который принимается по 4–8 таблеток в сутки (100–200 мг) на протяжении нескольких дней, особенно у больных с частыми приступами. В межприступном периоде показаны общеукрепляющие средства, инъекции АТФ.

Очень большую роль в профилактике приступов играет диета. Следует ограничить прием натрия (до 2–3 г) и углеводов (до 100 г). Рекомендуется белковая пища (молоко, сыр, рыба), а также содержащие много калия картофель, горох, бобы, чернослив, орехи, какао.

Гиперкалиемический пароксизмальный паралич. В 1956 г. шведский невропатолог Гамсторп подробно описала особую форму миоплегии, при которой содержание калия в крови не понижено, а значительно повышено. Автор назвала выделенную ею форму пароксизмального паралича семейной эпизодической адинамией. Встречается она много реже, чем гипокалиемическая миоплегия.

Значение наследственного фактора при этой болезни выступает еще более ярко, чем при пароксизмальном семейном параличе.

Приступы паралича конечностей и мышц туловища у больных этой группы провоцируются голодом, отдыхом после мышечного перенапряжения, приемом солей калия. Паралич проходит или становится заметно слабее после приема пищи, легких физических упражнений, внутривенного введения глюкозы, хлористого кальция, инъекции небольших доз АКТГ. Как уже указывалось, у этих больных во время приступа паралича содержание калия в крови повышено (до 30 мг% и выше). Наряду с этим выявляется неспособность организма больных справиться с калиевой нагрузкой. Пероральный прием хлористого калия, который у здоровых людей не вызывает стойкого подъема калия в крови, у этих больных ведет к значительному увеличению содержания калия в плазме и провоцирует приступ миоплегии. В равной мере приступ может быть вызван введением 10–14 единиц инсулина.

Семейная адинамия протекает легче, чем классическая форма миоплегии. Приступы при ней, как правило, длятся меньше (по 1–2 ч, иногда 20–30 мин) и выраженные параличи наблюдаются редко. В отличие от гипокалиемической формы гиперкалиемическая не обнаруживает зависимости приступов от сна. Напротив, они обычно возникают в бодрствующем состоянии. В клинической картине привлекают внимание предшествующие развитию паралича парестезии конечностей, языка и губ. Значительно чаще здесь наблюдаются слабость краниальной мускулатуры, нарушение речи.

Особенностью межприступного периода является наличие миотонических феноменов и легких мышечных атрофий, что сближает это заболевание с дистрофической миотонией и парамиотонией Эйленбурга.

Наряду с описанными выше генетически детерминированными формами пароксизмальной миоплегии дискалиемические параличи могут возникать при весьма широком круге заболеваний, приводящих к нарушению обмена калия (почечная недостаточность, болезни желудочно-кишечного тракта, аддисонова болезнь, первичный альдостеронизм Конна, тиреотоксикоз).

Возможность развития приступов миоплегии у одного и того же больного как при сниженном, так и повышенном содержании калия в крови, а равно существование нормокалиемических форм миоплегии указывает на сложность и неразрешенность проблемы патогенеза миоплегического синдрома, несмотря на безусловное значение некоторых установленных патогенетических факторов.

Глава XXX

МИАСТЕНИЯ (MYASTHENIA GRAVIS PSEUDOPARALYTICA)

К л и н и к а. Основной и наиболее характерный клинический признак миастении — слабость и патологическая утомляемость поперечнополосатых мышц как во время деятельности, так и при сокращениях, вызываемых электрическим током. Расстройство это проявляется раньше и резче всего в мышцах, иннер-

вируемых краниальными нервами. Позже и в меньшей степени слабость и повышенная утомляемость развиваются также в мышцах шеи, туловища и конечностей. Внешний вид мышц обычно нормальный.

Уже в самых начальных стадиях миастении обнаруживаются птоз, диплопия, быстрая утомляемость мышц, участвующих в акте речи, голосообразовании, жевании и глотании. Все эти расстройства вначале носят временный, преходящий характер. Утром, после сна, больной миастенией чувствует себя совершенно здоровым, бодрым, готовым начать и провести свой день так, как до болезни. Глаза его полностью открыты, голос громкий, речь ясная, отчетливая; он разговаривает без всякого труда, во время завтрака хорошо жует и глотает. Однако уже после нескольких часов бодрствования веки опускаются, почти полностью закрывая глаза, больному иногда приходится удерживать их пальцами. Голос становится слабым, больной начинает говорить тихо или даже совершенно лишается способности издавать звуки; речь делается маловыразительной, невнятной. Больной говорит с паузами для отдыха. Мускулатура, участвующая в актах жевания и глотания, также быстро утомляется. Пищевой комок обрабатывается во рту необычно долго, больной начинает давиться пищей. Жевать и глотать ему приходится медленно, с большими промежутками. Все эти тяжелые «бульбарные расстройства» довольно быстро проходят после непродолжительного отдыха и затем вновь развиваются после кратковременной деятельности. Постепенно процесс распространяется на мимическую мускулатуру, мышцы шеи, туловища и конечностей. Лицо больного принимает безжизненное, вялое выражение. Своеобразная поперечная улыбка больных носит название «улыбки Джоконды». Голова слегка свисает вперед или склоняется в сторону. Руки и ноги слабеют после небольшой и нетрудной физической работы, после ходьбы.

Наружные дыхательные мышцы также могут быть вовлечены в процесс, и тогда наступают диспноэтические явления, которые до применения прозерина и аппаратов искусственного дыхания неизбежно приводили к смерти от асфиксии. Часто наблюдается слюнотечение (вследствие слабости мимической и глотательной мускулатуры). С течением времени слабость и патологическая утомляемость поперечнополосатых мышц трансформируется в стойкие парезы и параличи.

Сухожильные и кожные рефлексы не изменяются, более того, обращает на себя внимание живость сухожильных рефлексов даже на фоне тяжелой миастенической слабости. Тонус мышц не изменен или слегка понижен. Пирамидных знаков и тазовых расстройств не бывает. Деятельность органов чувств существенно не страдает. Общая чувствительность сохранена.

Примерно в 70% случаев миастения начинается с глазодвигательных расстройств, а в 20% с бульбарных. В развитой стадии болезни чаще всего поражены наружные мышцы глаза, затем мышцы задней поверхности шеи, мышцы плечевого пояса, сгибатели бедра, бульбарные и мимические мышцы. Изредка, особенно при длительном течении болезни, отмечается атрофия мышц (Гехт Б.М., 1974).

Вопреки имевшимся ранее представлениям миастеническая слабость может распространяться и на гладкие мышцы, в частности на пищевод. Нередко в про-

цесс вовлекается и сердечная мышца. Внезапная смерть таких больных иногда является следствием острой сердечной слабости.

При электромиографии обнаруживается прогрессирующая редукция амплитуд и частот токов действия с уменьшением продолжительности разряда при повторных сокращениях и восстановлением активности после отдыха. Эти характерные изменения могут быть по аналогии с «миастенической реакцией электровозбудимости» Жолли названы «электромиографической миастенической реакцией».

М и а с т е н и ч е с к и й к р и з. Под влиянием разнообразных внешних причин либо в силу эндогенного усугубления миастенического дефекта мышечная слабость может пароксизмально резко усиливаться с угнетением или выключением таких витальных функций, как дыхание, глотание и сердечная деятельность. Кризы чаще наблюдаются при генерализованных тяжелых формах миастении. На материале С.А. Гаджиева с соавт. (1971) из 270 наблюдавшихся больных миастенические кризы имели место у 42, повторяясь у отдельных больных за период пребывания в клинике до 10–14 раз. Кризы могут быть легкими, купирующимися одной инъекцией прозерина, и тяжелыми, требующими широкого круга реанимационных мероприятий.

Женщины болеют миастенией в два раза чаще, чем мужчины. Средний возраст начала болезни около 30 лет, но она может возникнуть и в детстве, и в глубокой старости. Внешним поводом к появлению миастенических симптомов могут послужить эмоциональный стресс, лихорадочное заболевание, беременность. Миастения в 15% случаев сочетается с тиреотоксикозом. Примерно один из семи детей, рождающихся от матерей, больных миастенией, имеет симптомы неонатальной миастении, полностью исчезающей через 1–4 нед. после родов. Для течения миастении весьма характерны ремиссии, которые могут длиться месяцы, а изредка — и годы. В случаях, не поддающихся лечению, смерть обычно наступает в первые 5 лет болезни. По истечении 10 лет миастения редко приводит к смерти. Причиной смерти является с равной частотой как сама миастения, так и интеркуррентные заболевания.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Обычно структура мышц не изменена. Однако при специальных приемах исследования иногда обнаруживаются дегенеративные изменения как неврогенного, так и миопатического типа. Этому почти постоянно сопутствуют очаги лимфоцитарно-гистиоцитарной инфильтрации мышц. Описанные изменения весьма напоминают картину полимиозита, с которым некоторые авторы даже пытаются сближать миастению. В большинстве случаев находят патологические изменения в нервных окончаниях в виде удлинения концевой пластинки с необычным ветвлением и скручиванием терминальных аксонов. Рассеянные периваскулярные очаги в головном мозге, констатируемые в случаях летально заканчивающейся миастении, не являются специфическими, так как возникают вследствие гипоксии, обусловленной дыхательной недостаточностью.

Примерно у 80% умерших от миастении обнаруживается патология вилочковой железы, в то время как на материале общих секций изменение тимуса встречается только в 5% случаев. В 65% случаев при миастении находят

гиперплазию тимуса, а в 15% — тимому. Миастения наблюдается у 70% больных с опухолями вилочковой железы.

Этиология и патогенез. Современные представления о механизмах развития патологической мышечной утомляемости как основы миастенического процесса базируются на трех кардинальных открытиях. В 1899 г. Оппенгейм впервые обратил внимание на связь миастении с тимомой. В 1934 г. Мэри Уолкер указала на сходство клинических явлений при миастении с симптомами отравления кураре и предложила использовать для лечения антагонист кураре — антихолинэстеразный препарат физостигмин (синтетические аналоги — простигмин и прозерин). Тем самым была установлена локализация и сущность основного миастенического дефекта — блок проводимости на уровне мионеврального синапса. Наконец, в 1960 г. Симпсон четко суммировал многочисленные факты, позволяющие рассматривать миастению как аутоиммунное заболевание: обнаружение в крови больных антител по отношению к ткани вилочковой железы и скелетным мышцам, возможность сочетания миастении с другими аутоиммунными заболеваниями (диссеминированная красная волчанка, полимиозит, язвенный колит, лимфосаркома, ревматоидный артрит, саркоидоз, зоб Хасимото), наличие в течении заболевания ремиссий, значительное преобладание больных женщин, зависимость обострений от инфекции и беременности, характерная приуроченность болезни ко 2–3-му десятилетию жизни и, наконец, почти постоянное нахождение у миастеников персистирующей, гиперплазированной или опухольной ткани зобной железы — ведущего органа иммуногенеза.

Отражением аутоиммунных механизмов служат пролиферация эпителиальных клеток зобной железы (генеративные центры) и лимфоррагии в скелетных мышцах. Поскольку удаление вилочковой железы далеко не всегда облегчает течение миастении, предполагается, что тимус играет ведущую роль в первых стадиях болезни, а затем аутоиммунный процесс поддерживается другими элементами ретикулоэндотелиальной системы. Допускается, что в рамках аутоиммунного процесса на уровне нервно-мышечного синапса развиваются конкурентные отношения между антителами, направленными против протеина двигательной пластинки, и ацетилхолином.

Изучение патогенеза миастении открыло, как ни при какой другой форме нервно-мышечной патологии, огромное количество новых фактов. Однако их окончательное обобщение пока невозможно.

Остаются необъяснимыми многие моменты в необычайно сложной цепи нейроэндокринных, гуморальных и иммунологических нарушений, имеющихся при этой болезни. Особые трудности вызывает трактовка блока пресинаптической передачи с позиций наиболее распространенной сейчас аутоиммунной концепции миастении. И все же именно успехи в изучении патогенеза миастении обусловили разительную перемену судьбы многих больных. Так, если к моменту открытия лечебного эффекта прозерина умирало в течение первых 2 лет болезни 90% больных, то в настоящее время этот показатель снизился до 20–25%.

Диагноз. В развитых стадиях болезни нетруден. Предположение о миастении должно возникнуть в каждом случае глазодвигательных и бульбарных расстройств. При этом особенно типичны для миастении, в отличие от ство-

лово-корешковых процессов, отсутствие зрачковых нарушений, хаотичность поражения наружных глазных мышц и нередкая лабильность выраженности офтальмоплегии, особенно колебание степени птоза. Наконец, офтальмоплегический синдром при миастении, как правило, сочетается со слабостью круговой мышцы глаза, интактной при поражении III, IV и VI пар краниальных нервов.

Существенную роль в диагностике миастении играют различные пробы на утомление. Так, фиксация в течение нескольких минут взора вверх, при слежении, например, за молоточком или рукой врача, приводит обычно к появлению или усугублению птоза. В равной мере счет вслух до 50–100 постепенно выявляет ослабление голоса, появление носового оттенка. Любопытно, что усиление птоза иногда можно наблюдать после выполнения больным длительных повторных движений в других мышечных группах, например при сжимании и разжимании кисти.

Решающее значение в окончательной диагностике имеет прозериновый тест. Введение 1–1,5–2 мл 0,05% прозерина под кожу через 20–30 мин обычно значительно уменьшает мышечную слабость. Следует лишь учитывать, что длительно существующие миастенические глазодвигательные нарушения могут не реагировать на прозерин.

Относительно нередко поводом к предположению о наличии миастении является экзофтальмическая офтальмоплегия — особый вариант эндокринной орбитопатии. Однако в этих случаях диагностика упрощается наличием наряду с парезами наружных мышц глаза экзофтальма, периорбитальных отеков, резкого уплотнения тканей орбиты. Значительно сложнее диагностика в случаях окулярной миопатии, подчас неотличимой от стационарной миастенической офтальмоплегии. Изредка встречающиеся монокулярные формы миастении могут напоминать при ремиттирующем течении рассеянный склероз или аневризму сосудов виллизиева круга.

Наиболее досадной, а иногда и трагичной ошибкой является принятие миастении за истерию, чему способствует отсутствие у больных проводниковых симптомов и лабильность симптоматики.

Особую проблему составляет дифференцирование миастении от миастенического синдрома. Последний к настоящему времени описан при тиреотоксикозе, полимиозите, заболевании клеток переднего рога и полиневропатиях, а также при злокачественных опухолях. Так, в частности, при бронхогенной карциноме может возникнуть сочетанный миастено-миопатический синдром Ламберта—Итона, при котором наряду с миастенической слабостью скелетной и краниальной мускулатуры наблюдается атрофия проксимальных отделов конечностей с выпадением сухожильных рефлексов. В отличие от обычной миастении мышечная слабость при синдроме Ламберта—Итона отчетливо уменьшается от приема гуанидина.

Характерным для всех симптоматических форм миастении является значительно менее выраженный эффект от антихолинэстеразных препаратов.

Л е ч е н и е миастении может быть консервативным и хирургическим. Основу консервативной терапии составляет систематический прием антихолинэстеразных препаратов — прозерина, местинона, оксазила, убретида. Прозерин

применяется в таблетках в стандартной дозе 0,015. Для инъекций используется 0,05% раствор прозерина, который вводится по 1–2–3 мл внутримышечно. Эффект 15 мг прозерина, принятых внутрь (стандартная таблетка), соответствует 0,5 мг прозерина, введенного парентерально (1 мл 0,05% раствора). Действие прозерина при приеме внутрь наступает через 1 ч и длится 2–4 ч, внутримышечно введенный прозерин действует через 30 мин на протяжении не более 2 ч. Средняя доза прозерина в легких случаях — 1–2 таблетки через каждые 6–8 ч, в наиболее тяжелых случаях — ежечасно по 3–4 таблетки; описаны наблюдения, где суточная доза доводилась до 100 и более таблеток. Отсутствие токсикоза объясняется значительно более высокой толерантностью больных миастенией к антихолинэстеразным препаратам по сравнению со здоровыми людьми. Это и позволяет в необходимых случаях значительно превосходить дозы, предусмотренные фармакопеей. С.А. Гаджиев с соавт. полагают, что если состояния компенсации не удается достичь 25–30 стандартными дозами прозерина, то дальнейшее повышение суточной дозы в большинстве случаев уже не меняет положения. Прозерин, как и другие антихолинэстеразные препараты, лучше назначать внутрь, так как при этом достигается более длительное и ровное действие. Парентеральное введение показано при необходимости быстрого эффекта (криз) или при недостаточном действии лекарства, принимаемого внутрь.

Местинон выпускается в таблетках по 10 и 60 мг. Одна таблетка в 60 мг эквивалентна стандартной таблетке прозерина (15 мг). Продолжительность действия местинона значительно больше — 7–8 ч. Местинон избирательно действует на краниальную мускулатуру и потому особенно показан при глазной и глоточно-лицевой форме миастении. Препарат мало токсичен даже при больших дозах. Целесообразно назначение местинона наряду с приемами прозерина.

Оксазил также применяется только внутрь по 0,005–0,01 г. Стандартная таблетка (0,005 г) соответствует по силе действия половине таблетки прозерина. Действие оксазила наступает через 2 ч и длится до 4–8 ч. Увеличение суточной дозы препарата чревато развитием холинергических осложнений, однако в ряде случаев суточная доза доводилась до 20 и даже до 30 таблеток. Оксазил обладает преимущественным действием на скелетные мышцы. Препарат более токсичен, чем прозерин и местинон.

Очень сильным антихолинэстеразным действием обладает убретид, вводимый внутрь или внутримышечно до 20 мг в сутки.

Для смягчения побочного мускаринового действия антихолинэстеразных препаратов (тошнота, гиперсаливация, боли в животе) назначается атропин.

Наиболее сложную и ответственную терапевтическую проблему представляет купирование миастенического криза, особенно вызванных им расстройств дыхания. Здесь нередко приходится прибегать к трахеотомии и аппаратному дыханию. Может потребоваться внутривенное вливание прозерина. Необходимы антибиотики для предотвращения пневмонии.

Введение при миастении больших количеств антихолинэстеразных препаратов может осложниться развитием холинергического криза, дифференцирование которого с миастеническим кризом может представить очень большие трудности. Холинергический криз складывается из трех групп симптомов — мускариновых

(сужение зрачков, тошнота, диарея, слюнотечение, потливость, боли в животе), никотиновых (фасцикулярные подергивания, судороги) и симптомов со стороны центральной нервной системы (сонливость, головные боли, дрожание, спутанность). Этим нарушениям в тяжелых случаях сопутствуют расстройства дыхания. В отличие от миастенического криза холинергический возникает не остро, а постепенно; на протяжении суток состояние больного прогрессивно ухудшается, несмотря на наращивание доз антихолинэстеразных препаратов.

Лечение холинергического криза требует отмены антихолинэстеразных препаратов и применения реанимационных мероприятий. Временный перевод на аппаратное дыхание с последующим (по миновании токсикоза) возобновлением дачи адекватного количества антихолинэстераз тем более оправдан в подобных запутанных ситуациях, что здесь может иметь место сочетание миастенического и холинергического криза (Оссерман, 1966).

В целом выбор оптимальной дозы антихолинэстеразных препаратов и суточного ритма их приема требует сугубо индивидуального подхода и тщательнейшего наблюдения за больным. Прямолинейное наращивание дозы далеко не всегда приводит к желаемой цели.

Вспомогательными средствами при лечении миастении является хлористый калий, альдактон (верошпирон), которые увеличивают содержание калия, а тем самым косвенно способствуют преодолению блока нервно-мышечной передачи.

В 1929 г. врач Гарриет Эджворт, много лет страдавшая миастенией, обнаружила, что принимаемый ею для купирования менструальных болей эфедрин значительно уменьшает мышечную слабость. До 1934 г., когда Мэри Уолкер предложила физостигмин, эфедрин был единственным средством для лечения миастении. Хлористоводородный эфедрин (таблетки по 0,025 г) и сейчас охотно назначается больным миастенией, но эффективность его незначительна, а механизм действия неясен.

Значительное место в лечении миастении заняла рентгенотерапия на область вилочковой железы. Широко применяется хирургическое лечение — удаление ткани вилочковой железы. Отличные и хорошие результаты, по данным отдаленных наблюдений, имеют место в среднем у 60% больных. Результаты вмешательства значительно хуже при наличии тимомы.

Больным, страдающим миастенией, нельзя назначать хинин, хинидин, морфин, стрептомицин, неомицин, аминазин, элениум, так как эти вещества ухудшают нервно-мышечную проводимость. Больные также плохо переносят диуретики и барбитураты.

Глава XXXI

ЭКЗОФТАЛЬМИЧЕСКАЯ ОФТАЛЬМОПЛЕГИЯ

Этим термином Брэйн (1939) предложил обозначать особую форму эндокринного экзофтальма, протекающего с параличами наружных мышц глаз. Наличие массивных периорбитальных отеков обусловливает другое название этой

болезни — отечный эндокринный экзофтальм. Изредка наблюдающийся крайне тяжелый вариант болезни, могущий привести к потере глаз, описывается как прогрессирующий или злокачественный экзофтальм.

Экзофтальмическая офтальмоплегия — первично эндокринное заболевание. Однако постоянство глазодвигательных нарушений при нем неизбежно приводит подобных больных к невропатологу.

С и м п т о м а т о л о г и я. В большинстве случаев отечный экзофтальм возникает в рамках нетяжелого тиреотоксикоза или в различные сроки после излечения гиперфункции щитовидной железы. Основные симптомы болезни — экзофтальм, отеки век и нарушение подвижности глаз. Больных беспокоят боли и чувство «песка» в глазах, светобоязнь, слезотечение. В более тяжелых случаях наблюдаются кератит, застойный сосок, атрофия зрительного нерва. Изредка нарастание протрузии может завершиться вывихом глазных яблок.

Характерной чертой глазодвигательных нарушений при отечном экзофтальме служит преимущественное ограничение подвижности глаз вверх, имитирующее паралич вертикального взора. Столь же регулярно ограничивается движение глаз кнаружи. Реже наблюдаются различные формы паралитического косоглазия. У большинства больных имеется диплопия. Зрачки никогда не страдают. Изредка возникает нистагм, обусловленный слабостью глазных мышц. Симптомов поражения нервной системы не бывает. Исключение составляют лишь признаки дисфункции гипоталамо-гипофизарной системы. Однако нельзя исключить, что в подобных случаях эти симптомы (полидипсия, полифагия и т.п.) являются следствием тиреотоксикоза.

В части случаев процесс длительное время носит односторонний характер.

Т е ч е н и е. В большинстве случаев по миновании года орбитальный процесс стабилизируется, стихают боли в глазах и вызванные орбитальным поражением головные боли. Однако экзофтальм и дефекты моторики глаз держатся очень долго. Полного выздоровления не бывает. Примерно в 5–10% случаев наблюдается злокачественное течение болезни, приводящее, в отсутствие адекватного лечения, к слепоте.

П а т о л о г и ч е с к а я а н а т о м и я. Изменения обнаруживаются только в орбитальных тканях в виде их отека и лимфоцитарной инфильтрации. Особенно резко страдают наружные мышцы глаз, объем которых увеличивается в 8–10 раз. В поздних стадиях отек сменяется фиброзом.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. В основе заболевания лежит избыточная секреция гипофизом экзофтальмогенной субстанции, избирательно (или преимущественно) действующей на ткани орбиты. Как и при многих других эндокринных заболеваниях причиной возникновения экзофтальмической офтальмоплегии может служить психическая травма, инволюция гонад (большая часть больных с отечным экзофтальмом — люди старше 45 лет), инфекция.

Д и а г н о з. Выраженность глазодвигательных нарушений постоянно дает повод подозревать у больных поражение нервной системы. Так, в частности, ограничение движений глаз вверх («паралич взора») порождает ошибочную диагностику стволового энцефалита, несмотря на неизменное отсутствие у таких больных нарушений со стороны зрачков. Решающим моментом в распозна-

вании экзофтальмической офтальмоплегии и дифференцировании ее с другими формами неврогенных и неневрогенных поражений наружных глазных мышц служит правильная оценка наличия собственно орбитального синдрома (экзофтальм, отеки).

Л е ч е н и е. Диуретики. Трийодтиронин, сочетаемый в случае сопутствующего тиреотоксикоза с тиреостатическими препаратами. Облучение орбит (1,5–5 тыс. рентгенов на курс). В очень тяжелых случаях (угроза потери зрения) показана транскраниальная декомпрессивная трепанация орбиты по Наффцигеру—Поппену. Вслед за операцией, вместе с уменьшением экзофтальма, на стороне декомпрессии тотчас же обнаруживается значительное увеличение объема движений глаза, в том числе и вверх.

Таким образом, в основе лечения экзофтальмической офтальмоплегии лежит воздействие прежде всего на местный орбитальный процесс, а затем коррекция гипофизарно-тиреоидных нарушений. Что касается облучения межуточного мозга и назначения противовоспалительных средств, то эта получившая известное распространение лечебная схема базируется на ошибочной трактовке отечного экзофтальма как следствия поражения ствола мозга и лишена поэтому какого-либо научного обоснования (Штульман Д.Р., 1969).

Заболевания вегетативной нервной системы

Глава I
АНГИОНЕВРОЗЫ И АНГИОТРОФОНЕВРОЗЫ

БОЛЕЗНЬ РЕЙНО (MORBUS RAYNAUD)

К л и н и к а. В течении болезни различают три стадии, совершенно различные по клиническим проявлениям: 1) syncope localis — местное побледнение, спазм сосудов; 2) asphyxia localis — местная синюха; 3) gangraena symmetrica — симметрическая гангрена.

П е р в а я с т а д и я характеризуется внезапно развивающимися приступами спазма капилляров и артерий определенного участка. Пораженный участок мертвенно бледен, холоден и малочувствителен. Приступ продолжается от нескольких минут до часа и более, после чего спазм проходит, кровообращение восстанавливается и участок, бывший анемизированным, принимает нормальный вид. Момент окончания приступа нередко сопровождается парестезиями: чувством ползания мурашек, покалыванием, жжением, которые быстро проходят. Приступы могут повторяться через различные промежутки. Во многих случаях болезнь ограничивается приступами.

В о в т о р о й с т а д и и спазм артерий сопровождается парезом вен и вызывает синевато-фиолетовую окраску кожи, обозначаемую как местная синюха. Большему расстройству питания в этой стадии соответствуют и более глубокие изменения чувствительности: пораженные части холодны, нечувствительны; субъективно больные испытывают в них покалывание, временами сильные боли. Подобно местному обескровливанию, асфиксия, продержавшись некоторое время, постепенно сглаживается. Проходит спазм — исчезают бесследно все порожденные им клинические нарушения.

Т р е т ь я, самая тяжелая стадия болезни, — гангрена. Развивается она обычно вслед за более или менее длительной асфиксией. На пораженной конечности, фиолетово-синей, холодной, отечной, появляются пузыри с кровянистым содержимым. После вскрытия такого пузыря под ним обнаруживается некроз тканей. В более легких случаях омертвение касается только кожи, в других оно доходит до кости, которая также некротизируется; происходит мумификация значительных участков и отпадение их. Заканчивается процесс рубцеванием образовавшейся язвенной поверхности. Все это сопровождается мучительными болями.

Локализуется болезнь Рейно чаще всего на пальцах рук, значительно реже на ногах, совсем редко на ушах, кончике носа. Расстройства кровообращения

и соответствующие им клинические симптомы отмечаются обычно симметрично с обеих сторон. Бывают все же исключения из этого правила, особенно в ранних стадиях.

Течение болезни хроническое: процесс тянется годами и десятилетиями. Тяжесть отдельных случаев очень различна. Гангрена развивается нечасто, причем омертвению подвергаются только самые дистальные отделы конечности — ногтевые фаланги или даже части их.

Прогноз. В отношении жизни хороший, в отношении полного выздоровления неблагоприятный.

Этиология и патогенез. В основе приступа лежит острое повышение тонуса вазоконстрикторов как проявление местной (частичной) или общей симпатикотонии. Развивается болезнь Рейно чаще в молодом возрасте. Возникновению болезни способствуют эндокринные нарушения. Сам Рейно рассматривал описанную им форму (1862) как ангионевроз, зависящий от повышенной возбудимости спинномозговых сосудодвигательных центров. Высказывался взгляд, что болезнь Рейно является результатом периферического неврита, симпатического ганглионеврита. В последние годы многие клиницисты и электрофизиологи подчеркивают значение для патогенеза болезни дисфункции гипоталамических вегетативных центров (Н.П. Бехтерева).

В части случаев синдром Рейно является продромом тяжелых системных заболеваний (диссеминированная красная волчанка, системная склеродермия).

Диагноз. Чаще всего приходится дифференцировать болезнь Рейно от облитерирующего эндартериита, характеризующегося более тяжелым течением, отсутствием пульса на артериях пораженной конечности, «перемежающейся хромотой».

Лечение. Борьба как с причиной болезни, если ее удалось установить и она оказалась доступной воздействию, так и с предрасполагающими факторами.

Назначают средства адренолитического действия (тропафен, дигидроэрготамин, редергам, фентоламин) и другие спазмолитические препараты (но-шпа, никотиновая кислота, никошпан, галидор, дипрофен, ганглерон). Показан также прием транквилизаторов. Широко применяют диатермию местную и сегментарную (шейная, поясничная), гальванические ванны, а также УВЧ. Показан легкий массаж пораженных конечностей. Иногда приносит пользу лечение на курортах. Необходимо избегать воздействия холода, особенно влажного, мышечного перенапряжения, волнений, переутомления. Запрещается курение.

В самых тяжелых случаях может возникнуть вопрос о хирургическом вмешательстве в виде периартериальной симпатэктомии по Леришу или симпатической ганглиэктомии. Резецировать следует II–III грудные узлы при поражении верхних конечностей, II, III поясничные узлы — при локализации процесса на нижних конечностях. До резекции узлов пограничного ствола проводят новокаиновую блокаду их. В некоторых случаях эффект повторных блокад может оказаться таким глубоким и стойким, что отпадает необходимость в ганглиэктомии. Совершенно отрицательный результат повторных блокад дает

основания считать операцию малообнадеживающей. Заметный, но нестойкий терапевтический эффект каждой блокады делает в тяжелых случаях вполне показанной ганглиэктомию.

ЭРИТРОМЕЛАЛГИЯ (ERYTHROMELALGIA)

Эритромелалгия (от греч. erythros — красный, melos — конечность, algos — боль) была впервые описана Вейр-Митчеллом в 1872 г.

К л и н и к а. Болезнь протекает в виде приступов. Ангионевротические расстройства локализуются обычно на одной конечности, чаще только на стопе. Основные проявления приступа: резкая мучительная боль в дистальном участке конечности, яркая краснота, значительное местное повышение температуры, отечность и повышенная потливость конечности.

Б о л и — самый ранний симптом эритромелалгии. Долгое время они могут быть единственным проявлением болезни. Часто они носят пульсирующий жгучий характер, становясь иногда невыносимыми. Болевые ощущения резко усиливаются при согревании конечности, стоянии и ходьбе и, наоборот, значительно уменьшаются от применения холода, лежания.

П о к р а с н е н и е к о н е ч н о с т и связано с активной артериальной гиперемией ее. В легких случаях конечность во время приступа принимает розовую окраску, в более тяжелых — становится пурпурно-красной.

Т е м п е р а т у р а пораженной конечности повышается во время приступа на несколько градусов. Красная, горячая нога представляет картину, прямо противоположную той, которая имеется при болезни Рейно, акропарестезиях и других ангиоспастических состояниях. Различно также и состояние кожной чувствительности: гипералгезия при эритромелалгии и гипестезия при ангиоспазмах. Для далеко зашедшей эритромелалгии характерен отек конечности. Часто имеется локальный гипергидроз. Приступ длится от нескольких минут до нескольких часов, в большинстве случаев 8–9 ч.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Очевидно, приступ вызывается острым расстройством сосудистой иннервации, касающимся капилляров, артериол, а может быть, и вен. Провоцируется приступ перегреванием, мышечным перенапряжением, свешиванием конечности, утомлением, а также сильными эмоциями. Летом приступы повторяются гораздо чаще, чем зимой.

Течение болезни хроническое, прогрессирующее. Тяжесть его очень различна.

Д и а г н о з. Прежде чем остановиться на диагнозе редко встречающейся эритромелалгии, необходимо исключить заболевания пальцев ноги и мелких суставов стопы, расширение глубоколежащих вен голени, артериит, тромбофлебит, невромы, эрготизм и пр. С и м п т о м а т и ч е с к а я э р и т р о м е л а л г и я наблюдается при склеродермии и особенно часто при мышьяковом полиневрите.

Л е ч е н и е. Эффективного способа лечения эритромелалгии до сих пор нет. Некоторые авторы наблюдали положительные результаты от внутривенных вливаний новокаина, введения сосудосуживающих средств. Физиотерапевтиче-

ские процедуры. Иногда применяли хирургическое вмешательство на нервной системе (перерезка задних корешков).

МИГРЕНЬ (HEMICRANIA)

Мигрень — приступы боли, локализующейся в одной половине головы. Половинный характер головной боли нашел отражение в латинском названии этой болезни: гемикрания (hemi — полу, cranion — череп).

К л и н и к а. Болезнь начинается в молодом или даже детском возрасте. Проявляется она приступами, протекающими более или менее однообразно у каждого больного. Обычно приступу предшествуют продромальные явления — плохое общее самочувствие, разбитость, сонливость, понижение работоспособности, угнетенное настроение, апатия или повышенная раздражительность. Приступ нередко начинается а у р о й в виде тех или иных парестезий, мерцательной скотомы, преходящих афатических расстройств, поташнивания, гиперсаливации и других симптомов, непосредственно предшествующих головной боли или сопровождающих ее. Головная боль появляется сначала на одной стороне или в одном определенном пункте головы. Интенсивность ее постепенно нарастает, и на высоте приступа боль становится очень мучительной, иногда невыносимой. Головная боль сопровождается тошнотой, общей гиперестезией и гиперестезией органов чувств. Лицо больного обычно краснеет, реже бледнеет или сохраняет нормальную окраску. Височная артерия напряжена, сильно пульсирует. Больной часто позевывает, но уснуть не может. В конце приступа нередко наступает рвота, после чего больной испытывает большое облегчение и засыпает. Периоды предвестников, ауры, головной боли и сна характеризуют только полный приступ мигрени, наблюдающийся не так часто. В большинстве случаев периоды предвестников и ауры мало выражены или совсем не улавливаются больными.

Иногда приступ мигрени осложняется рядом своеобразных явлений (ассоциированная мигрень), совсем отсутствующих или мало выраженных при hemicrania simplex. Сюда относится прежде всего симптомокомплекс так называемой глазной мигрени — hemicrania ophthalmica. Мелькание в глазах, неясность зрения, появление перед глазами светящихся точек и т.п. наблюдаются очень часто как непосредственные предвестники приступа, как мигренозная аура. У лиц, страдающих «глазной мигренью», эти явления также играют роль ауры, но они выражены гораздо ярче.

После стадии отдаленных предвестников или без них больной испытывает крайне неприятные ощущения в сфере зрения. Он перестает ясно видеть окружающие его предметы. Ему мешает какое-то облако или густой туман, застилающий половину поля зрения или часть его. Иногда пространство, заполненное облаком, представляется ограниченным сверкающей ломаной линией (так называемой фортификационной линией), окрашенной в зеленый, красный, желтый или какой-либо другой яркий цвет. Описанные глазные расстройства сопровождаются тупой болью в голове, ощущением тяжести в ней, тошнотой, общей разбитостью, угнетенным настроением. Они тяжело переносятся боль-

ными. Держатся глазные расстройства десятки минут, затем исчезают, после чего обычно развивается гемианопсия. Она также держится большей частью недолго (от нескольких минут до получаса) и сменяется острой головной болью. В дальнейшем приступ мигрени протекает, как обычно.

Вторым по частоте симптомом в периоде мигренозной ауры являются парестезии. Чаще всего онемение локализуется в дистальных отделах рук, в лице и языке. Парестезии в ногах наблюдаются очень редко. Могут возникать вкусовые и слуховые галлюцинации.

Гораздо реже, чем «глазная мигрень», встречается так называемая офтальмоплегическая мигрень (hemicrania ophtalmoplegica). На высоте мигренозного приступа у больного на пораженной стороне развивается полный паралич глазодвигательного нерва, который держится еще некоторое время после окончания приступа. Такой рецидивирующий паралич глазодвигательного нерва иногда может закончиться стойким параличом его. Описаны также очень редкие случаи мигрени, протекающие с рецидивирующим параличом отводящего или лицевого нерва (фасциоплегическая мигрень).

Редким вариантом ассоциированной мигрени является гемиплегическая мигрень. В подобных случаях приступу головной боли сопутствует развитие преходящего паралича руки и ноги.

В случае спазма сосудов доминантного полушария гемиплегия может сочетаться с афазией. Иногда афазия, обычно моторная, возникает изолированно либо сочетается с парестезиями и снижением чувствительности на правой половине тела.

Под мигренозными эквивалентами понимаются состояния, заменяющие очередной приступ мигрени, протекающие без главного ее признака — головной боли. Так, у больного, страдающего мигренью, может развиться пароксизм болей в животе со рвотой и диареей (абдоминальная мигрень) или приступ болей в груди (кардиальная мигрень), в тазу или в конечности. Иногда мигренозный эквивалент протекает как лихорадочный криз. Наблюдаются и психические эквиваленты в виде преходящей спутанности, летаргии. М.Л. Федорова (1969) подробно описала вестибулярную мигрень. При этом варианте головокружение, атаксия, нистагм либо сочетаются с пароксизмом головной боли, либо протекают изолированно (вестибулярный эквивалент мигрени).

Изредка возникают приступы мигрени, затягивающиеся на несколько дней. Это — мигренозный статус (псевдоменингеальная форма мигрени по А.Е. Щербаку).

Этиология и патогенез. Одним из важных этиологических факторов мигрени является конституциональное предрасположение к этой болезни, которое нередко бывает наследственным. Существенную роль может играть аллергия. В большинстве случаев имеет место комплексная и далеко не до конца ясная причина. Не случайно среди провоцирующих приступ мигрени моментов должны быть упомянуты очень многие факторы: переутомление, бессонница, голод, никотин, алкоголь, половые эксцессы, волнение, напряжение зрения, яркий свет, частая смена света и тени в течение более или менее длительного времени (фотогенная мигрень), различные запахи (кухонный чад), нарушения со сторо-

ны желудочно-кишечного тракта и др. Женщины болеют мигренью в несколько раз чаще мужчин, и заболевание протекает у них обычно более тяжело.

В основе приступа лежат ангионевротические расстройства. Легко можно допустить наличие при длительных тяжелых приступах также расстройства ликворообращения, поскольку нарушение симпатической иннервации сосудов мозга и сосудистого сплетения желудочков должно сказаться и на продукции, и на циркуляции цереброспинальной жидкости.

В сложном симптомокомплексе приступа мигрени усматривают две категории симптомов: церебральные и экстрацеребральные. Разумеется, столь часто наблюдающиеся при мигрени зрительные нарушения — фотопсии, выпадение полей зрения, а также преходящие афатические нарушения, слабость одной конечности, парестезии в ней и пр. — должны быть отнесены к первой, церебральной, категории симптомов и объясняются пароксизмально наступающими нарушениями васкуляризации соответствующих корковых (в основном) территорий. Речь при этом идет об ангиоспазме. Головная же боль — преимущественно оболочечного происхождения и обусловлена дилатацией ветвей наружной сонной артерии. Внешними атрибутами этой вазодилатации являются напряженность и повышенная пульсация поверхностной височной артерии, гиперемия конъюнктивы и набухание слизистой носа на стороне цефальгии.

В пользу вазодилатации как причины головной боли свидетельствует и почти неизменный купирующий эффект вазоконстрикторных веществ (эрготамин). Существенную роль в патогенезе мигрени играет нарушение обмена серотонина, документируемое избыточным выделением с мочой после приступа мигрени 5-гидрооксииндолуксусной кислоты — продукта метаболизма серотонина. Приуроченность у некоторых больных приступов мигрени к менструальному периоду указывает на значение дисгормональных нарушений и, по-видимому, задержки жидкости в организме.

При возникновении после мигренозного приступа стойких неврологических дефектов (гемианопсия, гемиплегия, офтальмоплегия) обычно возникает предположение о возможности органической сосудистой патологии в виде аневризмы или ангиомы. Однако ангиографические исследования, проведенные Пирсом (1968) у группы больных с осложненной мигренью, дали негативный результат. Следует допустить, что по крайней мере у части больных в основе очаговых осложнений лежит ишемическое поражение соответствующих отделов мозга или нервных стволов.

Т е ч е н и е. Начавшись в юношеском или даже детском возрасте, приступы мигрени повторяются затем в течение многих лет, становясь с возрастом все более редкими. В период полового увядания они часто совершенно прекращаются.

Д и а г н о з. Распознавание мигрени связано с необходимостью исключить все органические страдания нервной системы, вызывающие головную боль, в первую очередь опухоль головного мозга, абсцесс. Во всех случаях надо проверить глазное дно. В пользу диагноза мигрени говорят следующие данные: 1) у исследуемого отсутствуют симптомы органического поражения головного мозга; 2) приступы головной боли начались в юношеском или детском возрасте;

3) боли локализуются в одной половине головы; 4) приступ имеет характерное течение; 5) сон или рвота купируют приступ или резко уменьшают его тяжесть; 6) в промежутке между приступами человек совершенно здоров; 7) анамнестически констатируется наследственное предрасположение к болезни.

Диагноз гемиплегической и офтальмоплегической мигрени обычно требует ангиографического исследования. Некоторую роль в дифференциальной диагностике имеет то обстоятельство, что поражение глазодвигательного нерва, вызванное паралитической формой аневризмы виллизиева круга, сохраняется стойко, в то время как типичные случаи офтальмоплегической мигрени протекают в виде рецидивирующих приступов, разделенных периодом полного восстановления. В то же время следует иметь в виду, что под маской приступа мигрени может протекать разрыв аневризмы и в таких случаях (в отличие от паралитических форм) парез глазодвигательного нерва может иногда восстанавливаться.

Большие трудности возникают в случаях так называемой мигренозной невралгии Гарриса, описываемой также под названием гистаминной мигрени Хортона. Близкими, если не идентичными, синдромами являются цилиарная невралгия и невралгия видиева нерва. Заболевание характеризуется пароксизмами жестоких болей в области глаз и виска. Больные мечутся, кричат от боли. Наблюдается слезотечение и набухание слизистой носа на стороне боли. При невралгии крылонёбного узла боли локализуется несколько ниже (глаз, челюсть, зубы, рука).

Л е ч е н и е. Следует различать лечение приступа мигрени и профилактическое лечение.

Во время приступа приносит облегчение применение тепла на голову, реже холода. Иногда помогают мытье головы горячей водой, стягивание головы платком, горчичники на затылок, горячие ножные ванны, смазывание висков ментолом. Лекарственные назначения особенно эффективны во время ауры. Рекомендуется назначение анальгетиков (ацетилсалициловая кислота, анальгин, амидопирин, фенацетин, антипирин). Целесообразно сочетание анальгетиков с кофеином и кодеином. Особая роль в лечении мигрени принадлежит эрготамину и его производным благодаря их антисеротониновому действию. Инъекция эрготамина (0,001 г в 1 мл) на протяжении первого часа острой атаки болей почти у всех больных купирует приступ. При необходимости через час инъекцию можно повторить. Однако длительные инъекции эрготамина чреваты развитием эрготизма с поражением периферических сосудов конечностей. Полагают, что инъекции эрготамина при длительном применении не должны делаться чаще, чем два раза в неделю. Эрготамин может назначаться внутрь (15–20 капель), под язык и в свечах. Значительным эффектом обладают дегидрированные производные эрготамина, например дигидроэрготамин (по 15–20 капель). Широко практикуется сочетание эрготамина с кофеином (кофетамин, кофергот), с антигистаминными и противорвотными препаратами и барбитуратами. Иногда облегчение приносит внутривенное вливание 40% глюкозы. В случае развития мигренозного статуса необходима госпитализация больного. Показано капельное внутривенное вливание растворов, содержащих

40% глюкозу, папаверин, витамин B_6, строфантин, в случае упорной длительной рвоты — антиэметические средства (этаперазин, трифтазин, галоперидол, дроперидол) и вливание хлорида натрия.

Профилактическое лечение мигрени состоит в нормализации жизненного уклада, назначении повторных курсов антигистаминных средств, барбитуратов, транквилизаторов. Как и при лечении приступа мигрени, важнейшее значение в профилактике имеют производные эрготамина (дигидроэрготамин).

Мощным профилактическим действием обладают антисеротониновые препараты типа метисергида. Однако оказалось, что их систематический прием может осложняться развитием тяжелого заболевания — ретроперитонеального фиброза. При наличии депрессивного фона настроения во многих случаях отличный эффект дают антидепрессанты (амитриптилин). Примерно 20–30% больных резистентны ко всем вышеперечисленным препаратам. В таких случаях, учитывая у некоторых из подобных больных эпилептоидной активности на электроэнцефалограмме, находит применение длительный прием антиконвульсивных средств, в первую очередь дифенина.

БОЛЕЗНЬ МЕНЬЕРА (MORBUS MENIERI)

Заболевание характеризуется повторными атаками тяжелого головокружения, рвотой, общей слабостью и обычно сопровождается шумом в ухе и нарастающей глухотой. По мере усугубления глухоты головокружения постепенно прекращаются. В тяжелых случаях приступ головокружения может привести к падению. Обычно имеется ощущение вращения окружающих предметов, реже ощущение вращения самого больного. Изредка атаке головокружения сопутствует диарея. Пульс может учащаться или замедляться. Артериальное давление повышается или падает, может возникнуть профузная потливость. Иногда наблюдается диплопия и в особенно тяжелых случаях — потеря сознания. Головокружение длится от получаса до многих часов, постепенно уменьшаясь. Во время атаки наблюдается ротаторный нистагм, особенно когда больной лежит на стороне пораженного внутреннего уха. В межприступный период иногда имеется небольшой нистагм при крайнем положении глаз, а также головокружения вслед за резкими движениями головы. Постепенно нарастает глухота на одно или оба уха. Снижается воздушная и костная проводимость.

Заболевание, описанное Меньером (1860), несколько чаще поражает женщин и возникает обычно после 40 лет, средний возраст начала болезни около 49 лет. Причина болезни неясна. Указывается на роль аллергии. Уже сам Меньер обратил внимание на связь атак головокружения с мигренью. В секционных случаях обнаруживалась резкая дилатация эндолимфатической системы внутреннего уха.

Л е ч е н и е. Полный покой. Внутримышечные инъекции аминазина или других нейролептиков. Антигистаминные и сосудорасширяющие средства. Ограничение приема жидкости. Диуретики.

В тяжелых случаях иногда применяется хирургическое лечение, в частности, пересечение вестибулярной порции VIII нерва.

Несравненно чаще, чем болезнь Меньера, встречаются различные варианты головокружения, не сопровождающиеся снижением слуха (синдром Меньера).

Головокружение может быть проявлением приступа височной эпилепсии. Оно нередко сопутствует диплопии, вызванной нарушением глазодвигательной иннервации, острому поражению мозжечка и повреждению ствола мозга. В последнем случае чаще всего причиной головокружения являются рассеянный склероз, сирингобульбия, интоксикация стрептомицином (избирательное страдание клеток Пуркинье и вестибулярных ядер) и особенно ишемия, вызванная дисциркуляцией в вертебробазилярной системе (атеросклеротический стеноз, унковертебральный артроз). В 1952 г. Дике и Хэлрик описали так называемый вестибулярный нейронит. Заболевание возникает на фоне общей инфекции и проявляется головокружением и нарушением равновесия. Слух не страдает. Схожую картину дает так называемое эпидемическое головокружение, при котором предполагается легкое воспалительное поражение вестибулярных ядер в стволе мозга. В основе же вестибулярного нейронита, возможно, лежат непосредственные страдания первого вестибулярного нейрона, лежащего в вестибулярном ганглии. Головокружение наблюдается при многообразных поражениях среднего и внутреннего уха (евстахиит, резкое изменение атмосферного давления, средний отит, отосклероз, передозировка хинина и салицилатов, черепно-мозговая травма, острый лабиринтит, вазомоторные нарушения, в частности, гипертоническая болезнь, повышение внутричерепного давления).

Под названием доброкачественного позиционного головокружения описывается повышенная чувствительность отолитового аппарата к резким движениям головы, которая иногда обусловлена заболеванием среднего уха или травмой лабиринта.

Следует заметить, что в случаях головокружения, возникающего при общих сосудистых заболеваниях и травмах черепа, весьма затруднительно определить конкретный уровень поражения вестибулярной системы (большой мозг, ствол мозга, VIII нерв, лабиринт).

Среди причин пароксизмально возникающего головокружения у вегетативно стигматизированных пациентов предполагается возможность острого ангионевротического отека лабиринта или ангионевротический спазм a. auditiva interna (a. labyrinthi, PNA).

В этой связи таким больным показано назначение диуретиков, транквилизаторов, препаратов атропина (беллоид, белласпон) и сосудорасширяющих средств (но-шпа, никошпан). Особое место в симптоматическом лечении меньеровского синдрома занимают нейролептики, обладающие, в частности, выраженным противорвотным (антиэметическим) эффектом (аминазин, трифтазин, этаперазин, мажептил, галоперидол, дроперидол). По противорвотному действию трифтазин превосходит аминазин в 18 раз, галоперидол — в 20 раз, мажептил — в 150 раз, а дроперидол превосходит аминазин в 800 раз. В отличие от аминазина галоперидол не снижает артериального давления, что следует иметь в виду, назначая нейролептики больным с артериальной гипотонией.

ОСТРЫЙ ОГРАНИЧЕННЫЙ ОТЕК КВИНКЕ (OEDEMA ACUTUM CIRCUMSCRIPIUM QUINCKE)

Острый ограниченный отек был впервые описан как самостоятельная болезнь Квинке в 1882 г. До этого времени ограниченный отек считали разновидностью крапивницы. Болезнь Квинке встречается довольно часто как у мужчин, так и у женщин преимущественно в молодом возрасте.

К л и н и к а. Сущность болезни состоит в остром развитии ограниченного отека кожи, большей частью на лице или конечностях. Реже наблюдаются другие локализации. Отек может иногда поражать слизистые оболочки дыхательных путей, полости рта, желудочно-кишечного тракта, мышцы, сухожилия, жировую клетчатку глазницы. Чаще всего встречается отек кожи и подкожной клетчатки губы, века или тыла кисти.

У больного вдруг, без всяких предвестников появляется резко ограниченный отек верхней губы (или какого-нибудь другого участка), как после укуса комара. В течение нескольких часов отек нарастает, затем некоторое время держится на одном уровне, после чего бесследно исчезает. Пораженный участок кожи имеет бледный или желтоватый цвет, плотноэластическую консистенцию; давление на него пальцем не оставляет углубления. Встречаются отеки, захватывающие все лицо или конечность. Субъективно больные испытывают на месте припухлости чувство напряжения, реже — зуд и тупую боль. Других симптомов обычно не бывает. Иногда очаги ограниченного отека появляются одновременно в нескольких местах. Болезнь Квинке может сочетаться с крапивницей. Вне приступа кожа представляется совершенно нормальной.

Острый ограниченный отек, локализующийся в коже и подкожной клетчатке, является совершенно безобидным заболеванием. Иная картина при локализации отека на слизистых оболочках. Отек пищевода затрудняет глотание. Поражение слизистой оболочки гортани и надгортанника вызывает хриплость голоса, затруднение дыхания, а в тяжелых случаях может явиться причиной смерти от асфиксии, если не удастся своевременно произвести трахеотомию. Отек слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта вызывает картину острого гастроэнтерита. При отеке Квинке могут отмечаться преходящие расстройства со стороны почек: белок в моче, олигурия, что также ставят в связь с ангионевротическими нарушениями.

Поражая жировую клетчатку глазницы, отек вызывает односторонний экзофтальм, резкое ограничение движений глаза, падение зрения. Все эти явления проходят с прекращением приступа. Некоторые авторы считают возможным говорить о ц е р е б р о с п и н а л ь н о й и л и м е н и н г е а л ь н о й л о к а л и з а ц и и болезни Квинке, если при остром ограниченном отеке с множественной локализацией у больного внезапно появляются на короткий срок мозговые симптомы — головные боли, рвота, сонливость, брадикардия.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Острый ограниченный отек часто возникает без всякой видимой внешней причины. Его появление нередко связано с пищевой интоксикацией или с индивидуальной реакцией на определенные пищевые вещества (идиосинкразия). У женщин приступы острого ограниченно-

го отека иногда совпадают с менструальным периодом. У больных часто можно отметить симптомы дисфункции щитовидной железы, явления экссудативного диатеза, вегетативную дистонию. В некоторых случаях отмечается семейное и наследственное предрасположение к болезни. Острый ограниченный отек Квинке относится к проявлениям аллергии.

Течение болезни крайне различное. В большинстве случаев наблюдаются только единичные эпизодические приступы. В других случаях болезнь носит характер тяжелого страдания: отеки появляются часто, держатся долго, достигают больших размеров и вызывают серьезные нарушения функций пораженных органов. В таких случаях отеки нередко сочетаются с крапивницей, бронхиальной астмой или другими родственными синдромами. Тяжелые формы характеризуются склонностью поражать слизистые оболочки.

Диагноз. В типичных случаях он нетруден. Надо отличать отек Квинке от стойкого ограниченного отека Мэжа (trophoedema chronicum). Близко к отеку Квинке стоит синдром Россолимо—Мелькерсона—Розенталя, при котором отек верхнего века, лица и губ сочетается с парезом лицевого нерва и складчатостью языка.

Лечение. Антигистаминные препараты (димедрол, супрастин, пипольфен). В экстренных случаях (отек гортани) парентеральное введение преднизолона или гидрокортизона. Дегидратирующие средства. Хлорид кальция, эфедрин, беллоид, белласпон.

ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ПОЛОВИННАЯ АТРОФИЯ ЛИЦА, БОЛЕЗНЬ РОМБЕРГА (HEMIATROPHIA FACIEI PROGRESSIVA)

Сущность этой редкой болезни состоит в прогрессирующей атрофии тканей одной половины лица.

Клиника. Заболевание начинается с появления одной или двух бляшек уплотнения кожи, напоминающих склеродермические очажки. Изменения кожи и подкожной клетчатки постепенно распространяются на соседние участки, занимая в далеко зашедших случаях всю половину лица до границы волосистой части головы. Кожа пораженной стороны пигментируется, становится ненормально тонкой, подвижной, морщинистой и напоминает пергамент. Сосуды отчетливо просвечивают через кожу. Мышцы на пораженной стороне худеют за счет исчезновения жира и соединительной ткани, но не гибели самих мышечных волокон. Ни паралича, ни изменений электровозбудимости не наблюдается. Процесс всегда ограничивается половиной лица. С течением времени пораженная половина теряет свои округлые очертания; на ней появляются углубления неправильной формы, резко выдаются все костные выступы. Глаз на этой стороне западает (вследствие атрофии жировой клетчатки орбиты), уменьшается соответствующая половина носа, истончается и как бы сморщивается ушная раковина. Иногда наблюдается даже атрофия одной половины твердого, мягкого нёба и языка. Общий вид лица больного крайне характерен. Описанные выше изменения часто сочетаются с парезом или параличом гомолатерального шейного симпатикуса. В некоторых случаях наблюдаются невралгические боли

в пораженной половине лица и снижение чувствительности на ней. У женщин половинная гемиатрофия встречается чаще, чем у мужчин. Болезнь обычно начинается рано — у детей и подростков. Течение болезни медленно прогрессирующее. Гемиатрофия неприятна главным образом с эстетической точки зрения, так как безобразит больного.

Патогенез. В некоторых случаях заболевание возникало вслед за травмой головы и лица или местной инфекцией этих областей (абсцесс, удаление зуба).

Предполагалась и возможность поражения шейной симпатической цепочки при заболевании легких или другой природы. Обсуждается и тригеминальный генез болезни.

В части случаев пневмоэнцефалография обнаруживает на стороне гемиатрофии лица выраженную атрофию полушария мозга.

Диагноз. Данную форму приходится дифференцировать от непрогрессирующей атрофии одной половины лица. Последняя встречается при врожденной асимметрии, при недоразвитии одной половины лица после детской церебральной гемиплегии и при некоторых других резидуальных состояниях. Гемиатрофия лица может рассматриваться как вариант локализованной склеродермии. К этой же группе ограниченной склеродермии относится так называемая склеродермия типа удара саблей. Подобная линейная склеродермия может в редких случаях сочетаться с поражением мозга (Тареев Е.М., 1973).

В отличие от системной склеродермии гемиатрофия лица, как и другие формы ограниченной склеродермии, не сопровождается висцеральными поражениями, лихорадкой, синдромом Рейно и изменением крови.

Лечение. Эффективного лечения не существует. Попытки компенсировать косметический дефект путем подкожного введения парафина опасны и теперь не применяются. При тригеминальных болях показаны приемы тегретола (финлепсина).

Глава II

ЗАБОЛЕВАНИЯ СИМПАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ И СПЛЕТЕНИЙ

ПОРАЖЕНИЕ СОЛНЕЧНОГО СПЛЕТЕНИЯ

Солярным плекситом, или соляритом, называют поражение солнечного сплетения воспалительного или дегенеративного характера.

Анатомия и физиология. Сплетение расположено в забрюшинной клетчатке на уровне позвонков D_{12}–L_1, по бокам от брюшной аорты, книзу от диафрагмы, до отхождения почечных артерий. Основную массу солнечного сплетения составляют два полулунных узла. Кроме них, сплетение содержит чревный узел, верхние брыжеечные и почечно-аортальные узлы. К ганглиям солнечного сплетения подходят чревные нервы, брюшные ветви блуждающих нервов, а также ветви от последних грудных и двух верхних поясничных узлов

пограничного ствола. От него отходят вторичные сплетения (диафрагмальные, надпочечные, почечные, семенные, яичниковые, верхнее и нижнее желудочные, печеночное, селезеночное, брыжеечное), посредством которых солнечное сплетение связано с различными органами брюшной полости. Plexus solaris — самое крупное из внутренностных сплетений вегетативной нервной системы. Иннервируя многие важные органы, оно принимает участие в регуляции различных сложных функций.

Этиология. Неврит солнечного сплетения может вызываться острыми и хроническими инфекциями, эндогенными и экзогенными интоксикациями, травмой. Иногда солярит возникает при энтероптозе, сдавлении аневризмой брюшной аорты или кистой поджелудочной железы, при резком лордозе позвоночника, увеличении брюшных лимфатических узлов, опухолях. Но чаще всего симптоматический солярит возникает как осложнение воспалительных процессов в области брюшины (перитонит, перигастрит, перидуоденит, перипанкреатит). Он часто сопутствует тяжелым язвам желудка и двенадцатиперстной кишки.

Клиника. Основной симптом — боли в поджелудочной области, локализующиеся по средней линии, между мечевидным отростком и пупком, не связанные с приемом пищи. Боли чаще носят приступообразный характер, но нередко наблюдаются постоянные боли, приступообразно обостряющиеся. При лежании на спине и стоянии боли усиливаются. Острый приступ тянется несколько часов. Болевые ощущения носят мучительный характер — это сверлящие, тянущие, колющие, режущие боли. Они широко иррадиируют в поясницу, нижние грудные позвонки, по ходу межреберных нервов и по всему животу. Во время обострения болей больной принимает анталгическую позу. При надавливании на живот обнаруживаются болевые точки солнечного сплетения чуть ниже мечевидного отростка. Имеются отклонения со стороны пищеварительного тракта: желудочно-кишечная атония или, наоборот, пилороспазм и кишечные спазмы, метеоризм, понос или запор, отрыжка, реже тошнота и рвота. Иногда присоединяется полиурия. Наблюдаются сосудистая гипертония, тахикардия, мидриаз, слабость, головокружение, повышенная раздражительность, тоска, страх или даже выраженное депрессивное состояние. Леньель-Лавастин (1924) выделил два типа солярита: 1) «солярное возбуждение» с запором, сухими коликами, повышением артериального давления; 2) «солярный паралич» с поносом, рвотой, олигурией и артериальной гипотонией. В практике обычно наблюдаются соляриты с проявлениями, относящимися к обоим указанным синдромам.

Течение и прогноз. Неврит и невралгия солнечного сплетения могут протекать остро или хронически в зависимости главным образом от этиологии процесса. Острые соляриты нередко заканчиваются полным выздоровлением, хронические — тянутся годами, причем ремиссии чередуются с обострениями.

Диагноз. У больных с клиническими проявлениями солярита невропатолог должен прежде всего исключить табетические кризы, при которых часто поражается солнечное сплетение. Консультация терапевта, хирурга, рентгенолога должна помочь распознать то заболевание, которое осложнилось солярітом. Решить указанную задачу часто бывает очень трудно. Это не дает права

успокаиваться на диагнозе солярита, который может быть поставлен только путем исключения. Отступление от этого требования связано с большими опасностями и грубейшими диагностическими ошибками: можно просмотреть рак желудка, головки поджелудочной железы, язву желудка, двенадцатиперстной кишки и другие тяжелые заболевания. Остро возникший солярный синдром в виде коллапса с резкой болью в поджелудочной области, иррадиирующей в позвоночник, рвотой, поносом, тошнотой, задержкой мочеиспускания, похолоданием конечностей — не солярит, а перитонит, панкреатит или какое-либо другое опасное заболевание (Н.К. Боголепов).

Болевой абдоминальный синдром входит в картину периодической болезни, описанной в 1948 г. Рейманом. При ней резкие боли в животе сопровождаются неукротимой рвотой, высокой лихорадкой, лейкоцитозом. Отмечаются артралгии, полисерозит. Между приступами больные совершенно благополучны. Однако со временем иногда развивается амилоидоз. Природа заболевания неясна.

Л е ч е н и е. При инфекционных и токсических соляритах стремятся к причинному лечению, при симптоматических плекситах лечат основное заболевание. Широко применяют электрофорез с новокаином или пирамидоном на область сплетения, поперечную диатермию, грязевые или парафиновые аппликации на сегменты D_7–D_{12}. Необходимо общее воздействие на нервную систему: климатотерапия, водолечение, морские купания, санаторное лечение, седативные средства.

ПОРАЖЕНИЯ УЗЛОВ ПОГРАНИЧНОГО СИМПАТИЧЕСКОГО СТВОЛА

Поражение узлов пограничного симпатического ствола встречается довольно часто. Патологический процесс может ограничиться одним узлом или захватить ряд ганглиев. В первом случае говорят о ганглионите (ганглионеврите; Ходос Х.Г., 1931), во втором — о полиганглионеврите или симпатическом трунците (truncus sympathicus).

Э т и о л о г и я. Узлы пограничного ствола чаще всего поражаются при острых и хронических инфекциях. Они претерпевают большие изменения также при различных экзогенных и эндогенных интоксикациях, нарушениях обмена веществ, заболеваниях сосудистой системы, позвоночника. Иногда в симпатических ганглиях развиваются первичные опухоли — ганглионевромы или невробластомы.

К л и н и к а. Ганглионеврит пограничного симпатического ствола вызывает нарушение функций вегетативной нервной системы в органах и тканях, связанных с пораженным узлом. Раньше всего обнаруживаются изменения со стороны кожи и ее придатков: гипергидроз или гипогидроз (ангидроз) в ограниченной области, гипер- или гипотермия кожи, изменение ее окраски, патологический характер пиломоторного рефлекса. Нарушается трофическое состояние кожи и ее придатков. В подкожной клетчатке могут развиться отеки, иногда очень плотные, резко ограниченные. Выявляется незначительное похудание мышц вовлеченной в процесс области, хотя периферический мотонейрон не постра-

дал и движения не ослаблены. В чувствительной сфере отмечается гиперпатия. Больные часто жалуются на парестезии в пораженной области тела, боли с ощущением жжения, иногда на зуд. Болевые ощущения могут проецироваться и в органы, связанные с пораженными узлами, функции этих органов нередко расстраиваются. Боли носят пароксизмальный характер, проявляют наклонность к иррадиации, могут возникать нарушения пигментации кожи, лейкодермические участки, гипертрихоз, гипотрихоз. Характерны для всех симптомов поражения пограничного ствола их лабильность, неустойчивость. Раздражение симпатических узлов вызывает спазм артериол и капилляров, побледнение кожи, понижение кожной температуры, повышение кровяного давления, удлинение феномена белого пятна, повышает электропроводность кожи, замедляет рассасывание пузырька при пробе Мак-Клюра. Выпадение или торможение функций симпатических узлов обусловливает противоположный синдром.

Важно, что топография пораженных областей кожи и пострадавших внутренних органов в каждом случае определяется пораженным узлом пограничного ствола. Так, например, при ганглионите верхнего шейного симпатического узла страдают функции и структура кожи и подкожных образований головы, шеи, глаз, носовой полости и полости рта. Боли локализуются в области лица, подбородка, уха. При ганглионите звездчатого узла клинические симптомы обнаруживаются в области шеи, руки и грудной клетки до уровня V–VI ребер, из внутренних органов особенно резко страдает иннервация сердца (псевдостенокардия, псевдоинфаркт). Нередко наблюдается асимметрия артериального давления (выше на одноименной плечевой артерии). Поражение верхнегрудных узлов вызывает нарушение вегетативной иннервации руки на стороне процесса (сосудодвигательные и секреторные расстройства), повышение сухожильных рефлексов, гиперестезию, иногда гипестезию на коже груди в форме полукуртки, неврогенные нарушения сердечной деятельности и дыхания. Приступы чаще локализуются в области сердца, иррадиируя в область шеи, головы, левой руки.

При поясничных ганглионевритах вегетативные нарушения отмечаются в брюшной полости и соответствующей нижней конечности.

Д и а г н о з. Распознавание неврита узла пограничного симпатического ствола нередко связано со значительными трудностями. Дифференциальный диагноз приходится проводить с сирингомиелией, невритами соматических нервов, нервно-сосудистыми синдромами. Необходимо исключить также первичное страдание внутренних органов (в частности, сердца при шейных и верхнегрудных ганглионевритах).

Л е ч е н и е. Такое же, как при солярите.

ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕВРАЛГИЯ ТИПА БАРРЕ–МАССОНА

Болезнь эта встречается редко, но помнить о ней важно по следующим причинам: вегетативная невралгия Барре–Массона причиняет больным значительные страдания и нередко превращает их в инвалидов; клинический облик

ее очерчен весьма рельефно, что позволяет уверенно диагностировать болезнь, наконец, лечение ее в высокой степени эффективно.

Этиология. Как показали клинические наблюдения Барре (1920) и гистологические исследования Массона, данная разновидность симпаталгии обычно связана с наличием доброкачественной опухоли — ангионевромиомы из элементов клубочка — гломуса (glomus), расположенного в том месте, где мелкий артериальный сосуд переходит в вену. Гломус является одним из звеньев нервного аппарата местной регуляции сосудистой деятельности. Опухоли, исходящие из него, имеют вид эпителиомы, богатой соединительной тканью, содержащей много сосудов и нервных волокон. Размеры их невелики — с просяное зерно и меньше. Локализуются они чаще всего в области ногтевого ложа пальца руки или мякоти пальца. Гораздо реже их находят на пальцах ног, на бедрах или голенях.

Клиника и течение. Основная жалоба больных — на острые, невыносимые боли, которые возникают при каждом прикосновении к пальцу и распространяются по всему предплечью. Больные сравнивают их с болью от внезапного удара электрическим током. С течением времени боли становятся постоянными, мучительными, но всегда резко усиливаются при прикосновении к пальцу. Далее боль иррадиирует на другие пальцы, приобретает жгучий характер, лишает больного покоя днем и сна ночью. Всякая работа становится невозможной. На короткий срок боль уменьшается от тепла или (реже) от холода. Она резко реагирует на эмоции, метеорологические факторы. Нервные стволы малоболезненны, пальпация сосудов вызывает боль. Чувствительность и вегетативные нарушения — как при других симпаталгиях. Объективно под ногтем пальца видна небольшая опухоль, в виде небольшого, подчас точечного, темного пятнышка. Давление тупым концом иглы на ноготь над этим новообразованием вызывает мгновенную острейшую боль. Болезнь может длиться много лет.

Лечение. Консервативное лечение не дает никакого улучшения. Оперативное удаление опухоли ведет к полному выздоровлению.

ПОРАЖЕНИЕ СИМПАТИЧЕСКОГО СПЛЕТЕНИЯ ПОЗВОНОЧНОЙ АРТЕРИИ (ЗАДНИЙ ШЕЙНЫЙ СИМПАТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ)

Задний шейный симпатический синдром выделен в 1925 г. Барре и Льё, которые описали его при шейном спондилоартрите. Задним они его назвали в противопоставление переднему шейному симпатическому синдрому Горнера. Называют его также синдромом позвоночной артерии, или (менее удачно) шейным позвоночным синдромом. Изучением заднего шейного симпатического синдрома из советских невропатологов много занимались Э.Д. Тыкочинская (1935), Я.Ю. Попелянский (1962) и др.

A. vertebralis снабжена богатым симпатическим сплетением, волокна которого происходят из шейного отдела симпатического ствола, прерываются в звездчатом узле и переходят на стенку артерии, образуя так называемый вертебральный нерв.

Э т и о л о г и я. Невралгии симпатического сплетения позвоночной артерии (невралгия позвоночного нерва) могут вызываться различными инфекциями, интоксикациями. Особенно большая роль в этиологии данного вегетативного плексита приписывается шейному остеохондрозу. Большинство исследователей подчеркивают патогенетическое значение унковертебрального артроза. Остеофиты в области унковертебральных сочленений суживают canalis transversarius, через который проходит позвоночная артерия. Под названием шейной мигрени описывается поражение позвоночного нерва при травмах (особенно «хлыстовой») головы и шеи. Немалую роль играет дисфункция симпатического сплетения позвоночной артерии в генезе посткоммоционного синдрома. Односторонность цефальгии после сотрясения мозга, иррадиация болей в лобно-орбитальную область — прямое указание на шейный генез болей.

К л и н и к а. Основная жалоба больных — на мучительную головную боль, которая может быть приступообразной, но чаще бывает постоянной, приступообразно обостряющейся, нередко носит жгучий, пульсирующий характер. Локализуется боль обычно в затылочной области, но во время приступа нередко распространяется на другие отделы головы, часто иррадиируя в глазницу и область переносицы. В самом начале болезни обычно боли начинаются в области шеи или над лопатками и распространяются в заушную область, на затылок, темя, иногда достигая висков. Часто бывают боли и парестезии в лице, твердом нёбе, зубах, языке, глотке (покалывание, жжение, ощущение инородного тела), ощущение жара и тяжести в затылке. Отмечается отчетливое головокружение несистемного характера в виде ощущения пошатывания и проваливания, сопровождающееся тошнотой, звоном и шумом в ухе. В момент приступа больной жалуется на понижение зрения (объективно не подтверждаемое); мелькание перед глазами, снижение слуха; нередко наблюдается дисфония. Больные жалуются на большую утомляемость, снижение работоспособности. Они плохо переносят яркий свет, резкие звуки. Объективно у них констатируется большая лабильность вазомоторов, наклонность к артериальной гипотонии.

Невротический фон различной выраженности наблюдается у всех больных. Голова часто фиксирована в сторону поражения. Перемена положения головы сопровождается усилением боли, но при определенных положениях головная боль исчезает. Изменены статика шейного отдела, его подвижность, тонус мышц позвоночника. Иногда больные жалуются на сердцебиение, болевые и сосудистые явления в руках, парестезии и онемение рук. Рентгенологическое исследование позвоночника во многих случаях обнаруживает характерные изменения.

Д и ф ф е р е н ц и а л ь н ы й д и а г н о з. Приходится проводить его с гипертоническими церебральными кризами, церебральным арахноидитом, затылочной невралгией, атипичной невралгией тройничного нерва, неврастенией. Особенно ответственным является дифференциальный диагноз с опухолью головного мозга и другими болезнями, вызывающими гипертензионный церебральный синдром.

Л е ч е н и е. Противоневралгические средства, шейная диатермия, тепловые процедуры, электрофорез с новокаином, витамины группы В, транквилизаторы.

Во многих случаях, особенно посттравматических, значительный эффект дает вытяжение шейного отдела позвоночника.

Глава III
ВЕГЕТАТИВНАЯ ДИСТОНИЯ

Вегетативная дистония — сборное понятие, объединяющее различные по этиологии, патогенезу, симптоматологии, течению и прогнозу клинические синдромы. Общим для всех этих синдромов является только вовлечение в процесс вегетативной нервной системы и отсутствие постоянных первичных морфологических изменений в нервной системе или в каком-либо другом органе, которые могли бы объяснить происхождение клинических явлений.

Современное состояние вопроса. Терминология. До недавнего времени в рамки вегетативного невроза (старое название вегетативной дистонии) включали все заболевания вегетативной нервной системы. Других форм вегетативной патологии не знали. Сюда относили болезнь Рейно, кожный зуд, склеродермию, стенокардию, каузалгию и многие другие заболевания.

По мере изучения патологической анатомии и клиники вегетативной нервной системы крепла тенденция разбить эту обширную и пеструю группу на более мелкие подгруппы, объединенные общностью этиологии, патогенеза или сходством клинических проявлений. Прежде всего созрело само собой разумеющееся требование выделить из группы вегетативного невроза болезненные формы, обусловленные органическими изменениями в определенных участках вегетативной нервной системы. Указанные формы отошли к органической патологии вегетативной нервной системы, или, как ее иногда называют, органической вегетопатологии.

Многое, что относилось раньше к вегетативному неврозу, при более тщательном и более совершенном исследовании оказалось органическим заболеванием внутреннего органа, расстройством обмена, эндокринопатией или каким-либо другим сложным патологическим процессом, распознавание которого в прежнее время было невозможно.

Но и сейчас еще в любой медицинской специальности можно назвать десятки синдромов, расцениваемых как вегетативная дистония, вегетативная дисфункция, вегетативный невроз, вегетосиндром, вегетативная стигматизация.

Немецкие авторы указывают, что 20–30% больных, наблюдаемых терапевтами, лечатся у них по поводу dystonia vegetativa. В Швейцарии примерно у половины больных, обращающихся к врачам, наблюдаются главным образом вегетативные нарушения (Жорес, 1966).

Некоторые клиницисты полагают, что термин «вегетативная дистония» может применяться для обозначения нарушения вегетативного равновесия как при функциональных, так и при органических поражениях вегетативной нервной системы, вегетативным же неврозом следует называть только обратимые, функциональные вегетосиндромы.

Термин «вегетативная стигматизация» введен терапевтом Бергманом. Вегетативно стигматизированными автор называет лиц, обнаруживающих значительную лабильность вегетативных функций, повышенную интенсивность (силу) и экстенсивность (распространенность, «рассыпание») вегетативных рефлексов. Вегетативная стигматизация может быть временной или стойкой — конституциональной.

Диагнозом «вегетативная дистония», «вегетативная дисфункция» ограничиваются только до тех пор, пока у больного не сформировался еще определенный, выделенный уже клиникой, вегетативный синдром. При наличии такого клинического синдрома общий диагноз вегетативного невроза (вегетативной дистонии, вегетативной стигматизации) должен быть дополнен указанием на имеющийся частный «вегетосиндром» или заменен нозологическим диагнозом.

К л и н и к а. Больные, страдающие вегетативной дистонией, часто жалуются на головные боли, головокружение, зябкость или чувство жара, гиперсаливацию или ощущение сухости во рту, общую дрожь при физическом напряжении и волнениях, нарушения сна (бессонница или сонливость, плохой, тревожный, неосвежающий сон), общую слабость, быструю утомляемость. Они жалуются также на ноющие, колющие боли, сердцебиение или иные неприятные ощущения в области сердца, одышку, усиливающуюся при волнении, недостаток воздуха, полуобморочные состояния или обмороки, приступы кашля, неустойчивый аппетит, психогенную тошноту и рвоту, запоры, сменяющиеся поносами, возникающими совершенно беспричинно или под влиянием небольших отклонений от обычного пищевого режима, урчание в животе, метеоризм, учащенные позывы на мочеиспускание, их императивный характер, поллакиурию и понос при волнениях. Нередки отклонения со стороны половой функции: у мужчин — ослабление эрекции, реже понижение полового влечения, у женщин — половая холодность. Больные часто жалуются на различные парестезии, боли в спине между лопатками, в крестце, копчике, на общую разбитость (особенно по утрам), понижение работоспособности (особенно умственной), ощущение тяжести в голове, рассеянность, плохую память, угнетенное настроение. На фоне общей дисфункции вегетативной нервной системы нередко обнаруживаются явления невроза сердца или желудочно-кишечного тракта.

Часто выявляются общее равномерное повышение (или угнетение) сухожильных, периостальных и кожных рефлексов, дрожание век и пальцев вытянутых рук, патологический дермографизм, отклонения со стороны пиломоторного рефлекса (усиление или ослабление его), нарушения ортостатической и клиностатической пробы, патологический симптом Ашнера, значительные колебания кровяного давления. Очень характерны изменения потоотделения, нарушение терморегуляции — неврогенный субфебрилитет или гипотермия, патологическая лабильность вазомоторов лица, акроцианоз, похолодание кистей и стоп, наклонность сосудов конечностей к ангиоспазмам. Больные плохо переносят жару, резкие колебания температуры, сильно реагируют на перемену погоды. Интересен феномен Кречмера, указывающий на значительную дистонию церебрального отдела симпатической нервной системы: при наклоне головы и туло-

вища кровь резко приливает к голове и шее. Прилив держится долго и вызывает поташнивание, иногда головокружение или головную боль. Вегетативные дистонии часто сочетаются с невротическими реакциями различного характера: неврастеническими, истерическими, психастеническими. Нередки умеренно выраженные ипохондрические и депрессивные состояния.

Указанные проявления вегетативной дистонии у некоторых больных сопровождаются и другими, более очерченными клиническими расстройствами (мигрень, меньеровский синдром).

К частым проявлениям вегетативной дистонии относятся вазомоторный насморк, пароксизмальная тахикардия и экстрасистолия, стенокардия типа ложной грудной жабы, различные формы неврозов сердца, спазм пищевода, выражающийся затруднением глотания при отсутствии органических изменений пищевода, разные формы неврозов желудка и кишечника, многочисленные вегетативные синдромы аллергической природы.

Больные часто страдают «морской болезнью» — их быстро укачивает при езде на пароходе, на лодке, в поезде, на автомобиле, в санях. Многие больные отмечают гиперестезию к свету с явлениями «световой блокады». Они чувствуют себя очень плохо, когда подвергаются действию яркого света. У них появляется беспокойство, чувство беспомощности, затруднение умственной деятельности, угнетенное настроение, пошатывание, головокружение, «полуобморочное состояние». Значительно снижена адаптационная способность аппарата зрения: больные медленно и с трудом приспосабливаются к меняющемуся освещению.

Для всех клинических проявлений вегетативной дистонии, как бы они ни были многочисленны и разнообразны, характерны большая изменчивость симптомов, их текучесть, обратимость, наклонность к диффузному распространению, появлению в виде приступов (сосудистые кризы), значительная зависимость от психического фактора, эндокринных сдвигов и процессов аллергического порядка.

Этиология и патогенез. Среди эндогенных факторов вегетативного невроза большое значение имеют особенности нервной системы, конституция и наследственность. К эндогенным факторам вегетативной дистонии относятся также возраст, пол и различные эндокринопатии. В периоды полового созревания и особенно полового увядания часто отмечаются вегетативные нарушения. На долю вегетативной дистонии приходится большая часть симптомов клинической картины климакса.

Болезни внутренних органов — аппендицит, хронический гастрит и гастроэнтерит, язвенная болезнь желудка и кишечника, заболевания сердца, печени, почек, легких и плевры, перивисцериты, болезни половой сферы (особенно у женщин) — вызывают вегетативную дистонию не только по механизму рефлекса, но также вследствие химических и гормональных влияний. Тем более понятна возможность обратимых вегетативных сдвигов при таких состояниях, как диабет, уремия, токсикозы беременных, подагра.

Из экзогенных интоксикаций общепризнано патогенное влияние никотина, алкоголя, угарного газа, свинца, сероводорода, тетраэтилсвинца. Большое значение имеют острые и хронические инфекции, как правило, оставляю-

щие после себя патологическую лабильность и повышенную истощаемость вегетативных центров и вегетативных аппаратов периферии — до рабочих органов включительно. Постинфекционная слабость, клинические проявления периода выздоровления (реконвалесценции) после острых заразных болезней связаны главным образом с вегетативной дистонией.

Т р а в м ы различного рода — от массивных боевых повреждений, сопровождающихся расстройством крово- и ликворообращения в центральной и периферической нервной системах, до асептической хирургической травмы при небольшой операции — могут вызывать функциональные вегетативные нарушения.

Большое значение имеет т е м п е р а т у р н ы й фактор — перегревание или переохлаждение организма, весьма существенно влияющий на функцию эндокринных желез и вегетативных аппаратов.

Видное место среди причин вегетативной дистонии занимают физическое и умственное переутомление, половые излишества, мастурбация и пр. и психические травмы. Немалую роль играют также недостаток питания, гиповитаминоз, одностороннее и нерациональное питание.

Патогенетически вегетативная дистония чаще связана с дисфункцией вегетативных центров гипоталамической области, реже — с функциональными нарушениями в других областях вегетативной нервной системы. Дистония может быть общей или частичной. Характер ее очень разнообразен. Простейшие формы дистонии выявляются как симпатикотония или ваготония (общая или частичная). В огромном большинстве случаев отношения значительно сложнее. Очень интересен вопрос о корреляции вегетативной дистонии с общими неврозами. Здесь имеется очевидное взаимодействие. С одной стороны, неустойчивость вегетативной нервной системы создает соматобиологический фон для невротических реакций, меняя адаптацию всех нервных аппаратов до корковых механизмов включительно, т.е. дистония подготовляет невроз. С другой стороны, психическая травма, вызывающая невротические реакции, и психогенные факторы, играющие большую роль в патогенезе и патопластике общих неврозов, легко провоцируют отклонения в деятельности вегетативной нервной системы.

Вегетативная физиология и патология — область, где соматические и психические факторы особенно тесно переплетаются, где постоянно отмечаются психосоматические и соматопсихические переключения. Выяснить в каждом конкретном случае, что является первичным и что вторичным, где причина и где следствие, — очень важная, но часто трудная, а иногда и неразрешимая задача.

Д и а г н о з. Распознавание вегетативной дистонии требует исключения органических заболеваний нервной системы, сопровождающихся вегетативными расстройствами, общих инфекционных болезней, которые могут вызывать вегетативные нарушения, органических поражений внутренних органов, эндокринопатий, дистрофической миотонии, шизофрении.

Л е ч е н и е. По возможности оно должно быть причинным и направляться не только на вегетативную нервную систему в целом, но и на тот отдел ее, функции которого наиболее нарушены. Назначают теплые ванны (лучше хвойные), воздушные ванны, общий легкий массаж, лечебную физкультуру, зарядку, не-

утомительный спорт, из медикаментов — транквилизаторы, антидепрессанты, беллоид, белласпон, небольшие дозы люминала, брома, инъекции мышьяка, стрихнина. Широко применяют гормональные препараты: метилтестостерон, тестостеронпропионат, фолликулин, прогестерон, синэстрол. Из электропроцедур назначают шейную диатермию, гальванический воротник (один или с кальций-ионофорезом), продольную гальванизацию позвоночника (имеется в виду воздействие на спинномозговые симпатические центры), аэроионотерапию.

При патологической ваготонии показаны препараты атропина, скополамина, снижающие тонус парасимпатического нерва, или стрихнин, эфедрин, адреналин, кофеин, фенамин, стимулирующие симпатическую систему, настойка женьшеня, китайского лимонника, амурского элеутерококка. Г и п о в а г о т о н и я редко является причиной болезненного состояния, требующего лечения. При г и п о с и м п а т и к о т о н и и целесообразно назначение адреналина, эфедрина, стрихнина, кофеина, глюкозы, отчасти тиреоидина. Патологическая с и м п а т и к о т о н и я также нередко встречается в клинике, при ней применяются симпатолитические препараты.

К числу центральных адренолитических веществ относятся резерпин, аминазин, пропазин. Пахикарпин и гексоний действуют на ганглионарном уровне. Спазмы сосудов на периферии снимают папаверин, платифиллин, тифен, никотиновая кислота, эрготамин, апрессин.

До известной степени снижают симпатикотонию дигиталис, бромиды, малые дозы хинина, элениум, а также препараты боярышника колючего. При местных симпатикотонических расстройствах хорошо действуют тепловые процедуры умеренной интенсивности. Холод и высокая температура возбуждают симпатический нерв.

Для больных вегетативной дистонией очень важны общегигиенические предписания: гигиенические ванны, души, обтирания по утрам, достаточный ночной сон, послеобеденный отдых, пребывание на свежем воздухе, прогулки, целесообразное использование выходного дня, летний отдых вне города и пр. Необходимо обеспечить регулярную деятельность кишечника, разнообразный стол, богатый витаминами. Запрещаются курение и алкоголь. При обострении вегетативных расстройств больному необходимы отдых, физический и психический покой. В тех случаях, когда болезнь трудно поддается амбулаторному лечению, полезна санаторно-курортная терапия (физиотерапевтические санатории, берег моря, климатические станции и др.). Психотерапия — как при неврастении.

Глава IV
ВЕГЕТАТИВНЫЕ ПАРОКСИЗМЫ

Интерес невропатологов, психиатров, терапевтов и эндокринологов к вегетативным расстройствам, протекающим в форме тяжелых пароксизмов, объясняется тем, что этот вариант вегетативной патологии встречается довольно часто,

характеризуется многообразием клинических проявлений, может симулировать заболевания внутренних органов и нередко сопровождается невротическими симптомами.

Особое внимание привлекает к себе вопрос об отношении некоторых вегетативных приступов к «вегетативной диэнцефальной эпилепсии», выделенной Пенфилдом в 1929 г., и которую сейчас называют более точно — «гипоталамическая», или «гипоталамо-мезенцефальная» эпилепсия.

К л а с с и ф и к а ц и я. Вегетативные пароксизмы делятся на эпилептические и неэпилептические. Первые могут сопровождать височную эпилепсию или быть выражением гипоталамической эпилепсии. Вторые, неэпилептические, кризы наблюдаются при функциональных расстройствах нервной системы (неврозы), вегетативной дистонии, обусловленной повышенной реактивностью вегетативных структур различных уровней (корковые, гипоталамические, стволовые, симпатические узлы пограничного ствола, солнечного сплетения). По своей симптоматологии вегетативные пароксизмы делятся на симпатико-адреналовые, вагоинсулярные и смешанные.

Лабораторией по изучению нервных и гуморальных реакций АН СССР (Гращенков Н.И., Вейн А.М., Колосова О.А., 1967) предложена следующая классификация вегетативных пароксизмов.

1. Вегетативные пароксизмы на фоне функционального расстройства нервной системы неэпилептической природы.

2. Вегетативные пароксизмы на фоне очагового поражения центральной нервной системы как эпилептической, так и неэпилептической природы.

3. Вегетативные пароксизмы при страдании периферических вегетативных образований (симпатического пограничного ствола, солнечного сплетения) неэпилептической природы.

Во второй группе в зависимости от первичного уровня поражения различают следующие подгруппы: а) вегетативные пароксизмы при преимущественном страдании ринэнцефальных структур, эпилептической природы; б) вегетативные пароксизмы при преимущественном поражении гипоталамических структур как эпилептической (гипоталамическая эпилепсия), так и неэпилептической природы; в) вегетативные пароксизмы при преимущественном страдании каудальных отделов ствола головного мозга.

В большинстве случаев вегетативные кризы возникают в связи с дисфункцией или органической патологией гипоталамуса и по природе своей являются неэпилептическими (по меньшей мере в 75% случаев), вот почему в этой главе речь будет главным образом о них.

К л и н и к а. Симпатико-адреналовые пароксизмы развиваются обычно внезапно, без предвестников, в разное время суток, большей частью после эмоционального, умственного или физического перенапряжения или плохо проведенной ночи (недостаточного или тревожного сна). Появляются общая слабость, тахикардия, тахипноэ, повышается артериальное давление, отмечаются мидриаз, бледность кожных покровов, похолодание конечностей, сухость во рту, жажда, озноб, общая дрожь, повышение температуры тела, полиурия, иногда гипергликемия. Приступ начинается и заканчивается выраженными сер-

дечно-сосудистыми расстройствами, которые сопровождаются эмоциональной напряженностью, чувством тревоги и страха. Выход из состояния пароксизма совершается медленно, в течение нескольких часов.

Вагоинсулярные пароксизмы характеризуются понижением артериального давления, брадикардией, затруднением дыхания, ощущением нехватки воздуха, желудочно-кишечными нарушениями, тошнотой, иногда гипогликемией, вялостью, сонливостью, гипергидрозом. Из состояния пароксизма больные выходят довольно быстро. В постпароксизмальном периоде в течение нескольких минут (реже до 1–2 ч) держатся сонливость, адинамия, сосудодвигательные расстройства, потливость.

При смешанных пароксизмах наблюдается сочетание симптомов симпатико-адреналового и вагоинсулярного приступов. Гипоталамический генез приступов подчеркивают такие явления, как полидипсия, булимия, полиурия и повышение температуры, если они имеются.

В межприступном периоде у больных констатируются вегетативная дисфункция (дистония), эндокринно-обменные нарушения, невротические признаки. Часто обнаруживается нерезко выраженная неврологическая симптоматика (анизорефлексия, вялость брюшных рефлексов, анизокория, асимметрия носогубных складок и др.). Поведение больного во время приступа зависит главным образом от структуры его личности, культуры и социального облика. Каждый человек по-своему переживает возникшие у него вегетативные нарушения. У многих во время пароксизма и после него наблюдается углубление невротических симптомов.

При гипоталамических нарушениях (морфологических и динамических) чаще возникают симпатико-адреналовые и, реже, смешанного типа приступы.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Среди этиологических факторов основную роль играют конституциональное (нередко врожденное) предрасположение, повышенная реактивность вегетативной нервной системы, ее выраженная неустойчивость, слабость психовегетативной организации больного. Этим новым термином обозначают комплекс функциональных систем, обеспечивающих единство психики, вегетативной и анимальной нервной системы. Экзогенные этиологические факторы могут быть очень разнообразными. Здесь можно было бы повторить все, что сказано об этиологии общих неврозов, с одной стороны, и вегетативной дистонии — с другой.

Гипоталамический вегетативный пароксизм неэпилептической природы бывает вызван психическим фактором, но может возникнуть также в результате воздействия на гипоталамическую (гипоталамо-мезэнцефальную) область различных инфекций, интоксикаций, травм, сосудистого фактора и других причин. Н.С. Четвериков (1968) делит заболевания диэнцефальной области на диэнцефалиты (процессы воспалительного характера), диэнцефалопатии (последствия интоксикаций, травм, без выраженных воспалительных, но с ясными альтеративными изменениями нервных клеток подбугорной области) и диэнцефалозы (динамические нарушения деятельности вегетативных центров, возникающие под влиянием психогений или по механизму реперкуссии). Многие отечественные и зарубежные авторы подчеркивают, что среди заболеваний гипоталамиче-

ской области превалируют обратимые процессы. Функции гипоталамических аппаратов могут пострадать вследствие патологических сдвигов корково-гипоталамических соотношений, связанных с обратимыми нейродинамическими отклонениями.

Как показывают наши наблюдения, пароксизмальные вегетативные нарушения обычно развиваются на фоне резидуальной энцефалопатии с умеренно выраженной гидроцефалией преимущественно в области III желудочка у лиц с невропатической конституцией.

Экзогенные причины, имевшиеся незадолго перед приступом, в большинстве случаев только провоцируют пароксизм. Этим утверждением, разумеется, не исключается возможность поражения гипоталамической области и появления характерных пароксизмов в качестве ближайшего следствия какого-нибудь недавно перенесенного заболевания или даже в течении активного органического процесса (базилярный арахноидит, энцефалит или энцефалопатия с преимущественным поражением центров подбугорной области).

Вегетативные пароксизмы возникают обычно у молодых людей в возрасте 20–40 лет, у женщин чаще, чем у мужчин. Реже гипоталамические вегетативные приступы наблюдаются у женщин во время климакса, еще реже — у стариков в связи с сосудистыми изменениями.

Гипоталамические вегетативные пароксизмы могут наблюдаться при солярите, трунците. В этих случаях они носят вторичный характер, осложняя основное заболевание. Возникают они в результате воздействия инфекционного агента на различные вегетативные аппараты или же в связи с общей тенденцией вегетативных нарушений к генерализации.

Д и а г н о з. Вегетативные пароксизмы, связанные с вегетативной дисфункцией и с патологией гипоталамуса, надо отличать от гипоталамической (диэнцефальной) эпилепсии. Сделать это часто бывает нелегко. Приходится учитывать много фактов и обстоятельств.

Во время приступа гипоталамической эпилепсии обычно происходит потеря сознания (хотя бы очень кратковременная), наблюдаются судороги (чаще тонические); эпилептические приступы короче по времени и повторяются чаще; они часто наблюдаются ночью; не связаны ни с эмоциональным напряжением, ни с переутомлением, ни с ситуацией; при них нередко страдает потенция; больной худеет, несмотря на хороший аппетит. К сожалению, каждый из этих признаков в отдельности и все они вместе взятые имеют только относительное значение и не позволяют уверенно высказаться о природе приступа. Особенно подчеркивается значение для дифференциального диагноза данных электроэнцефалографии. В межприступном периоде на ЭЭГ больных с гипоталамической эпилепсией обнаруживаются характерные изменения — эпилептические разряды в области орального отдела ствола головного мозга. Электроэнцефалографический критерий многие авторы считают основным в подтверждении гипоталамической эпилепсии. Однако характерные эпилептические потенциалы могут отсутствовать при гипоталамической эпилепсии и регистрируются иногда при неэпилептических приступах. Следовательно, однократной записи во всяком случае недостаточно, нужны повторные ЭЭГ, возможно, с примене-

нием стимуляторов и ингибиторов эпилептической биоэлектрической активности, что резко усложняет диагностику и не всегда осуществимо. Очевидно, для более или менее уверенного решения вопроса об эпилептической или неэпилептической природе вегетативного приступа в атипичных и запутанных случаях врачу необходимо, учитывая все приведенные выше дифференциально-диагностические признаки, самому наблюдать приступы от начала до конца, проверить наличие или отсутствие всех других симптомов, характерных для эпилептического припадка, проследить поведение больного после вегетативного пароксизма, хорошо разобраться в его личности, изучить семью (в первую очередь его родителей, братьев и сестер) для выявления «малых» эпилептических признаков. Надо иметь также в виду, что неэпилептические гипоталамические пароксизмы встречаются гораздо чаще, чем гипоталамическая эпилепсия, и что специалисты-вегетологи предостерегают от расширительной диагностики гипоталамической эпилепсии.

Вегетативные пароксизмальные нарушения могут наблюдаться в связи с вовлечением в процесс лимбической системы, чаще всего при височной эпилепсии, где они выступают в качестве ауры. Они кратковременны, стереотипны, нередко проявляются изолированным нарушением одной какой-нибудь висцеральной функции. За вегетативными симптомами следует характерный приступ височной эпилепсии.

Установить вторичный характер гипоталамических вегетативных нарушений, осложняющих иногда солярит или трунцит, можно на основании хорошо собранного анамнеза и наличия у больного симптомов поражения симпатического узла или сплетения.

Диагностика вегетативных приступов требует исключить заболевания внутренних органов (особенно сердца), гипертоническую болезнь, истерию, которые могут вызывать вегетативные нарушения, напоминающие гипоталамические пароксизмы или внешне совершенно сходные с ними.

Лечение и профилактика. Вегетативные пароксизмы требуют комплексной и дифференцированной терапии: этиологической (если этиология известна), патогенетической и симптоматической. Для успешной терапии надо стремиться к нозологическому диагнозу, выяснению уровня первичного поражения вегетативной нервной системы, структуры приступа, особенностей личности больного.

Энцефалопатия и базилярный арахноидит с гидроцефалией диктуют одни средства лечения (дезинфицирующие, дегидратирующие, рассасывающие, стимулирующие, дезаллергизирующие, витаминотерапия), повышенная реактивность вегетативной нервной системы побуждает применять медикаменты и физиопроцедуры, о которых шла речь в предыдущей главе, а невротические черты личности больного и значительная роль психогенного фактора в этиологии приступов потребуют специфического лечения. Ясно, что симпатикоадреналовый приступ надо лечить одними препаратами, вагоинсулярный — совершенно другими.

В лечении самых различных вегетативных пароксизмов большое место принадлежит психотерапии.

Функциональные заболевания нервной системы (неврозы)

Глава I
ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И КЛАССИФИКАЦИЯ НЕВРОЗОВ

Термин «невроз» был введен в медицинскую практику еще в XVIII столетии (1776) шотландским врачом Келленом для обозначения «всех тех поражений чувств и движений, которые не сопровождаются лихорадкой и зависят не от местного поражения самого органа, а от более общего страдания — нарушения регулирующей деятельности нервной системы». Такое широкое понимание нового термина давало возможность отнести к неврозам все нервные болезни, кроме острых инфекционных. Сюда же попали и многие не нервные страдания, при которых в то время еще не было обнаружено местного поражения органа (базедова болезнь, эклампсия, диабет и др.).

Развитие невропатологии, связанное с успехами анатомии, гистологии и физиологии нервной системы, с расцветом микробиологии и особенно патологический анатомии, привело к резкому ограничению группы неврозов, к изъятию из нее большинства нервных болезней, т.е. всех тех форм, для которых был обнаружен определенный анатомический субстрат так называемых органических нервных болезней. Неврозами стали называть нервные болезни, не связанные с морфологическими изменениями нервной ткани. Таким образом, развитие патологоанатомического критерия в научной медицине привело к резкому сужению понятия «неврозы», к делению всех нервных болезней на две группы: 1) органические нервные заболевания, в основе которых лежат морфологические изменения нервной ткани; 2) функциональные нервные расстройства, при которых имеется только нарушение функции, характера деятельности нервной системы, не сопровождающееся структурными изменениями. Термин «невроз» стал синонимом термина «функциональное расстройство».

От группы общих неврозов постепенно отпали также многие «неврозы органов», многочисленные эндокринопатии, органические заболевания вегетативной нервной системы, различные нарушения обмена. Некоторые «неврозы» оказались начальными или мягкотекущими формами психических болезней.

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ГРУППЫ НЕВРОЗОВ

Неврозы представляют собой функциональные расстройства нервной системы, не связанные с морфологическими изменениями ни в самой нервной системе, ни в каком-нибудь другом органе.

Неврозы вызываются взаимодействием эндогенных и экзогенных причин.

Как в происхождении неврозов, так и в лечении их особая роль принадлежит психическому фактору.

Невротические симптомы и синдромы полностью излечимы.

КЛАССИФИКАЦИЯ НЕВРОЗОВ

Общепринятой классификации неврозов до сих пор нет, вследствие чего одно и то же невротическое состояние разные врачи определяют не всегда одинаково. Чаще всего пользуются старой классификацией, различая следующие «ядерные» неврозы: неврастению, истерию и психастению.

О неврастенических, истерических и психастенических явлениях говорят тогда, когда у больного обнаруживаются отдельные черты, свойственные тому или иному неврозу, но они слабо выражены или так немногочисленны, что не дают еще основания говорить об определенном невротическом процессе.

О невротической реакции говорят, когда имеется психогенное расстройство, вызванное случайным сочетанием вредных факторов у субъекта с нерезко выраженным невротическим предрасположением или при отсутствии его. Для невротической реакции характерно благоприятное течение с исходом в выздоровление, отсутствие тенденции к рецидивам.

Невропатия (neuropathia). Этим термином пользуются, когда хотят подчеркнуть доминирующее значение конституционального фактора в этиологии и патогенезе невротического расстройства. Наиболее характерно для невропатии течение болезни. Если при неврозах, возникших у людей, бывших до того здоровыми, часто можно указать экзогенную причину, вызвавшую болезнь, и — хотя бы приблизительно — время начала невроза, то при невропатии и то, и другое невозможно: больной «всегда был нервным», хотя степень этой нервности колебалась на протяжении жизни. Невропатия обычно сопровождается стойкими болезненными явлениями в вегетативной или эндокринной системе.

Психопатия (psychopathia) (от греч. psyche — душа и pathos — страдание). Дифференциальная диагностика неврозов и невропатии от психопатии часто представляет большие трудности. Психопатии определяются как анормальные варианты личности (главным образом темперамента и характера), которые проявляются неадекватностью реакций на внешние раздражения. На практике к психопатиям относят только значительно выраженные формы аномалии аффективно-волевой сферы; более легкие отклонения от нормального типа нередко наблюдаются и при невропатиях.

Глава II
НЕВРАСТЕНИЯ (NEURASTHENIA)

Неврастения (от греч. neuron — нерв и asthenia — слабость) — нервная слабость. Как особую болезнь неврастению впервые описал американский врач Бирд в 1880 г.

Общая характеристика неврастении. Бирд определил неврастению как состояние раздражительной слабости нервной системы, считая основными признаками болезни легкую возбудимость и быструю истощаемость нервных функций. Это старое и краткое определение остается до сих пор наиболее удачным. У больных неврастенией действительно имеются многочисленные проявления повышенной возбудимости нервной системы: вспыльчивость, бессонница, общая гиперестезия, гиперестезия органов чувств, тахикардия, большая игра вазомоторов и наряду с этим симптомы быстрого истощения функций: физическая и психическая утомляемость, мышечная слабость, неустойчивость внимания и пр.

Клиника. Симптоматология неврастении очень многообразна. В проявлениях невроза можно различать нервно-психические и нервно-соматические симптомы. Неврастеники часто жалуются на головные боли, головокружение, боли в спине и крестце, неприятные ощущения в области сердца, сердцебиение, игру вазомоторов, повышенную потливость, одышку при волнениях и разговоре, плохой аппетит, запоры или поносы, давление в подложечной области, иногда изжогу, тошноту, учащенные позывы на мочеиспускание, ослабление половой функции, бессонницу или сонливость, плохой, не освежающий сон, ослабление памяти, пониженную работоспособность, повышенную утомляемость, раздражительность и вспыльчивость, угнетенное настроение. Многие больные не переносят резких звуков, шума, яркого света, нередко жалуются на дрожание рук, подергивание век, фасцикулярные мышечные подергивания в различных областях тела.

Остановимся на некоторых из перечисленных жалоб более подробно.

Головные боли — одна из самых частых жалоб больных неврастенией. Редко речь идет о сильной головной боли, диффузной или мигренеподобной. В большинстве случаев отмечается лишь неопределенное ощущение давления словно от надетой на голову тяжелой шапки («каска неврастеников» по Шарко) или от обруча, стягивающего череп.

Головокружение носит обычно характер простого, диффузного, несистемного, появляющегося при резких движениях, при работе в наклонном положении или в связи с утомлением, волнением.

Симптомы со стороны сердечно-сосудистой системы. Занимают видное место в клинической картине неврастении. Больные часто жалуются на ощущение сжимания или покалывания в области сердца, чувство замирания, остановки сердца или, наоборот, усиленного сердцебиения, «распирания» или «пустоты» в груди. Часты отклонения со стороны пульса. Всякое волнение, даже оживленный разговор, вызывает сердцебиение и одышку. Больные неврастенией легко краснеют и бледнеют.

Симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта. Особенно характерны жалобы больных неврастенией на плохой аппетит, на то, что они мало едят и в связи с этим худеют. Больные часто жалуются на давление в подложечной области, вздутие живота, отрыжку, изжогу, запор, беспричинный понос и другие диспепсические расстройства.

С и м п т о м ы   с о   с т о р о н ы   м о ч е п о л о в о й   с ф е р ы. Больные жалуются на учащенные позывы на мочеиспускание (поллакиурия), что зависит от их общего нервно-психического состояния, при волнениях поллакиурия резко усиливается, в состоянии покоя становится малозаметной или даже полностью проходит. Многих больных беспокоит ощущение жжения при мочеиспускании, вызванное большим содержанием солей в моче. Особенно сильную тревогу вызывают у больных неврастенией неполадки со стороны половой функции, которые могут быть очень разнообразными, касаясь как полового влечения, так и половой силы. У больных неврастенией часто обнаруживается понижение полового влечения, реже наблюдается патологически повышенное либидо. Ослабление половой силы может доходить до полной неспособности к половому сношению вследствие отсутствия или резко недостаточной эрекции, чаще наблюдаются только отдельные неудачные половые акты на фоне более или менее нормальной половой жизни. Особенно характерно для неврастении преждевременное извержение семени (ejaculatio praecox): половое влечение достаточно выражено, может быть даже несколько повышено, эрекция вполне удовлетворительная, но половой акт патологически быстро заканчивается извержением семени, оставляя чувство слабости, разбитости и неудовлетворенности. В некоторых случаях извержение семени наступает до начала полового сношения. Функциональные нарушения в мочеполовой сфере очень тревожат таких больных, крайне тяжело переживаются ими, сказываются на их настроении, работоспособности, нередко сопровождаются ипохондрической установкой: больной сомневается в излечимости болезненных расстройств, высказывает убеждение в их органической природе, считает себя «погибшим человеком» и т.д. Такие больные копаются в своем прошлом, ищут причины половой слабости и «находят» их в перенесенной когда-то гонорее или (особенно часто) в юношеском онанизме. Половые расстройства в некоторых случаях выступают на первый план в клинической картине, придавая специфическую окраску всей болезни. Это так называемая половая неврастения (neurasthenia sexualis). В большинстве случаев тяжелые формы половой неврастении связаны с конституциональной слабостью нервной системы, с более или менее глубокой невропатией.

Н а р у ш е н и я   с н а — обычное явление при неврастении. Чаще наблюдается бессонница: больной засыпает с трудом, спит мало, часто просыпается. Гораздо реже встречается повышенная сонливость. Особенно часто страдает качество сна. Он не освежает даже тогда, когда длится достаточно долго. После такого сна больной чувствует себя разбитым, расслабленным — хуже, чем до сна.

Истинное о с л а б л е н и е   п а м я т и не характерно для неврастении, хотя и может иногда наблюдаться при ней. В большинстве случаев, когда больные неврастенией жалуются на плохую память, в действительности речь идет только о рассеянности, о неустойчивости внимания в связи с недостаточностью внутреннего торможения.

П о н и ж е н и е   р а б о т о с п о с о б н о с т и — важнейший симптом неврастении. Клинически оно может выражаться двояко: быстрым появлением чувства утомления и заметным падением продуктивности труда. Характерно

для неврастении изменение ритма рабочего дня. С утра больной очень мало работоспособен. Постепенно он вовлекается в работу. К 2–4 часам дня он чувствует себя удовлетворительно и хорошо работает. Вечером самочувствие больного вполне хорошее, особенно если ему удалось после обеда поспать, и он может работать довольно долго при хорошей производительности труда.

Повышенная раздражительность у больных неврастенией связана со снижением порога возбудимости — раздражители, индифферентные или малозначащие для здорового человека, вызывают у такого больного реакцию, иногда очень сильную. В наиболее элементарном виде повышенная реактивность таких больных сказывается вздрагиванием или даже вскрикиванием при всяком неожиданном громком звуке, дрожанием рук, изменением голоса, покраснением больного при любом изменении обычных условий обстановки. Больные волнуются из-за каждого пустяка, тратят впустую много нервной энергии, напряженно переживая то, что не должно было бы по существу вызвать никаких переживаний, а это сказывается отрицательно на общем состоянии больного, обусловливая нарастание неврастенических симптомов. Многие больные не проявляют этой повышенной раздражительности, скрывают ее. Но встречаются и такие больные, у которых раздражительность сочетается со вспыльчивостью; внутреннее возбуждение немедленно проявляется вовне вспышкой гнева, возмущения, недовольства и т.д.

Как правило, больной неврастенией может подавлять свою раздражительность, чтобы не быть в тягость окружающим, «держать себя в руках», если он этого серьезно хочет. Поведение его определяется, конечно, не одной только повышенной раздражительностью, связанной с болезнью, но в гораздо большей степени преморбидной личностью, характером больного, его культурным уровнем и условиями обстановки.

Настроение больных характеризуется неустойчивостью: оно быстро меняется от случайных и малозначащих причин. Особенно легко возникает плохое настроение. Каждая пустяковая неудача надолго выводит больного из равновесия, печалит, тревожит его и даже снижает на некоторое время (на несколько часов, иногда и на целый день) его работоспособность.

Объективное неврологическое исследование не обнаруживает у больных неврастенией никаких симптомов органического поражения нервной системы. Нередко можно отметить равномерное общее повышение или угнетение сухожильных и периостальных рефлексов, дрожание пальцев вытянутых рук и век, интенсивный дермографизм, повышенную потливость, особенно ладоней, живой пиломоторный рефлекс, умеренно усиленный или инвертированный рефлекс Ашнера, тахикардию и повышенную возбудимость сердца, большую игру вазомоторов.

Этиология и патогенез. Неврастения вызывается перенапряжением нервной системы. Чем слабее нервная система субъекта, тем легче возникают нарушения. Однако неврастенией нередко заболевают также лица с сильным неуравновешенным типом нервной системы. Только большое перенапряжение ее в течение длительного времени может вызвать невроз у лиц с нервной системой сильного уравновешенного типа.

Перенапряжение вызывают разного рода аффективные переживания отрицательного характера (болезнь или смерть близких, житейские неудачи, неполадки в семейной жизни, неприятности по работе, страх, опасения, разочарование в своих силах, в людях, отношением которых человек дорожил, и т.д.). Многие авторы подчеркивают особое значение для неврастении не сильных, но длительных отрицательных эмоций. Перенапряжение может быть связано также с продолжительным и напряженным функционированием нервной системы (трудная или ответственная работа, не чередующаяся с необходимым отдыхом и достаточным сном, сильные волнения, половые излишества и т.д.). В некоторых случаях перенапряжение является причиной неврастении, развивающейся намного позднее («отсроченный срыв»).

Часто неврастения вызывается перенапряжением, связанным с необходимостью постоянно сдерживать себя, подавлять свои эмоции, скрывать свое отношение к поступкам или высказываниям окружающих людей, продолжительное время выполнять работу, которая не нравится и не дает удовлетворения. Перенапряжение может также быть связано с работой, требующей большого внимания, сосредоточенности, в которой каждая ошибка чревата последствиями (чтобы сосредоточить внимание на чем-нибудь одном, необходимо путем внутреннего торможения подавить ряд всевозможных внешних и внутренних раздражений, посторонних для того дела, которым человек занят). Срыв особенно легко возникает у лиц, которые и в обычных условиях с трудом владеют собой, не умеют ждать, торопливы в своих действиях и высказываниях.

Возникновению неврастении способствует ослабление организма, всегда отражающееся на нервной системе. Сюда относятся следующие патогенные факторы: 1) истощение организма при длительном недоедании, больших кровопотерях, недостаточном введении или слабом усвоении витаминов, болезнях крови и т.д.; 2) отравление нервной системы экзогенными и эндогенными токсинами при алкоголизме, наркоманиях, непомерном курении, промышленных интоксикациях, диабете, дистиреозе, хронических запорах, злокачественных новообразованиях и др.; 3) острые инфекции; 4) хронические инфекции.

Диагноз и прогноз. Необходимо исключить органические заболевания нервной системы, дающие иногда неврастеническую симптоматику, начальные или мягкотекущие формы психических заболеваний, скрыто протекающие инфекции (туберкулез, сифилис, ревматизм, бруцеллез, малярия), вызывающие вторичную, симптоматическую неврастению.

Неврастения вполне излечима. Это наиболее благоприятно текущий невроз. Истинная, или приобретенная, неврастения проходит бесследно. При конституциональной неврастении, связанной с особенностями характера, болезнь труднее поддается воздействию, но все же у больного исчезает неврастенический синдром и наступает практическое выздоровление. Черты характера этих больных также хорошо поддаются воздействию.

Лечение. При неврастении оно должно быть по возможности каузальным: надо стремиться устранить причины, вызвавшие невроз. Однако это далеко не всегда осуществимо, поскольку причины могут быть связаны с бытом больного, условиями его семейной жизни, работы и другими моментами,

от него не зависящими. Наряду с причинной терапией широко применяется симптоматическое лечение, показанное во всех случаях. Больному назначают отдых. Как правило, отрыв от работы не должен быть очень длительным. Необходимо регулярное полноценное питание. Надо наладить сон с помощью седативных средств, назначая в течение нескольких дней снотворные, урегулировать режим дня; практикуют прогулки перед сном, общий легкий массаж, горячие ножные ванны (40–42 °C). В особо упорных случаях показаны влажные обертывания температуры 20–18 °C. Широко применяют гидро-, термо- и электротерапевтические процедуры, лечебную физкультуру, спортивные упражнения и другие виды общеукрепляющего лечения. Особенно хорошо действует на больных неврастенией, одновременно успокаивая перевозбужденную нервную систему и освежая, тонизируя больного, водные процедуры: теплые индифферентные ванны (лучше хвойные или вообще ароматические ванны) температуры 36–34 °C, непродолжительный душ с последующим растиранием тела. Широко применяются влажные обтирания по утрам и перед сном. Следует, однако, иметь в виду, что обтирание перед сном некоторые больные переносят плохо, так как процедура эта перевозбуждает их нервную систему и расстраивает сон. В таких случаях речь может идти только об утреннем обтирании.

Влажное обтирание противопоказано резко ослабленным, крайне утомленным субъектам, лицам с чрезмерно возбужденной вегетативной нервной системой, при заболеваниях сердца, легких, ревматоидных явлениях, дистиреозах, прогрессирующем похудании, патологической реактивности кожи и некоторых других состояниях.

Хорошо действуют на больных воздушные ванны, принимаемые в специальных аэрариях, в палатах санаториев или даже дома, в хорошо проветренной комнате. Солнечные ванны многие больные неврастенией переносят плохо, следовательно, их нужно назначать с осторожностью. Из электропроцедур чаще всего назначают статический душ (франклинизация), продольную гальванизацию позвоночника, гальванический воротник, шейную диатермию. Необходимо иметь в виду, что некоторые больные неврастенией плохо переносят все электропроцедуры. Принуждать такого больного к этому лечению нецелесообразно.

Из лекарств дают эффект транквилизаторы, бромиды, кофеин, стрихнин, валериана, фенобарбитал и другие успокаивающие препараты. При общей вялости, сонливости — небольшие дозы нуредала.

Психотерапия играет в лечении неврастении существенную роль, хотя и менее значительную, чем при других неврозах. Больной неврастенией должен быть прежде всего уверен в том, что у него нет серьезного заболевания нервной системы или болезни какого-нибудь органа. Эта уверенность является одним из основных условий успешного лечения и должна быть внушена больному врачом после внимательного объективного исследования. Большинство больных неврастенией не нуждаются ни в санаторном, ни в курортном лечении: они вполне успешно могут лечиться амбулаторно по месту жительства, если в домашней обстановке имеются условия для отдыха, регулярного питания и систематиче-

ского лечения. Многие больные лучше отдыхают на охоте, рыбной ловле или в сельской местности, например, живя вместе с семьей в течение 4–6 недель на даче, где не нужно подчиняться режиму санатория — вставать и ложиться в определенный час, питаться за общим столом, принимать лечебные процедуры и т.д. Лечение неврастении, как и всякой другой болезни, должно проводиться индивидуализированно.

Глава III
ИСТЕРИЯ (HYSTERIA)

Название болезни происходит от греч. hystera — «матка», так как в древности врачи связывали истерические расстройства с заболеванием женской половой сферы, в частности матки, которой приписывалась способность блуждать по телу, запирать дыхательные пути и нарушать важные жизненные функции. Взгляд этот совершенно неправильный и в настоящее время всеми оставлен, но старое название болезни сохранилось.

Этиология и патогенез. Происхождение истерии чаще всего связано с психической травмой, но известную роль здесь играют также инфекции, интоксикации, истощение, физическая травма и другие факторы, создающие приобретенное предрасположение к истерии. Особо следует подчеркнуть этиологическое значение недостатков воспитания и неблагоприятных социальных отношений. Удельный вес экзогенных и эндогенных причин в этиологии невроза резко варьирует. Отношение их обратно пропорционально: чем резче выражено предрасположение к болезни, тем меньше роль психической травмы, и наоборот, у лиц, малоотягощенных в невропатическом или психопатическом отношении, только аффективные переживания большой силы могут вызвать соответствующие расстройства.

Роль психической травмы очень велика. Истерия всегда возникает под влиянием психического переживания. Нервное потрясение может быть связано с каким-нибудь внешним моментом или с внутренним конфликтом. Психический фактор играет такую большую роль в этиологии и патогенезе невроза, в происхождении и конструировании симптомов болезни, что истерию все авторы рассматривают как образец психогении.

Неразумное воспитание имеет существенное значение для развития истерии. Каждый здоровый ребенок, а тем более нервно- и психически неустойчивые дети нуждаются в систематическим воспитательном воздействии семьи и школы. Отсутствие такого рационального, здорового воздействия со стороны старших или — что еще хуже — вредное влияние на ребенка: потакание его капризам, изнеживание, воспитание эгоцентризма, убеждение, что ему все можно, что он не такой, как другие дети, а лучше их, что он стоит в центре жизни семьи, что ему все обязаны доставлять приятное, он же не имеет никаких обязанностей, — содействуют развитию истерического характера, образующего фон, на котором проявляются симптомы истерии.

«Общественные отношения являются последней инстанцией, формирующей истерию» (Е.К. Сепп). Это утверждение безусловно верно. Общественные отношения влияют на созревание характера каждого человека, определяют содержание его психической жизни, объем требований, предъявляемых к нему реальной обстановкой. Вызывающая истерию психическая травма является продуктом определенной социальной среды. Забегая несколько вперед, можно сказать, что общественные отношения влияют не только на происхождение, но и на структуру истерического психоневроза, на его патопластику.

Уместно заметить, что прежние авторы, а также ряд современных зарубежных исследователей усматривали лишь одну сторону (биологическую или психологическую) в сложной структуре истерической патологии. Дежерин отводил основную роль в происхождении истерических расстройств патологической эффективности. Крепелин полагал, что в истерических реакциях воскресают филогенетически древние защитные механизмы, что истерические симптомы представляют собой не что иное, как искаженные и преувеличенные формы выражения нормальных эмоций: истерическая рвота — проявление чувства отвращения, истерический мутизм или дрожание — проявление страха и т.д.

Кречмер рассматривал истерию как аномальную форму реакции на требования, предъявляемые жизнью, как «бегство в болезнь» от жизненных трудностей, как «тенденциозный невроз», возникающий в связи с наличием «воли к болезни». «Выявление определенного направления воли в изображении болезни есть то, что особенно импонирует нам как истерическое явление», — писал Бонгеффер.

По И.П. Павлову, истерия возникает в результате срыва высшей нервной деятельности у лиц со слабой нервной системой, у которых первая сигнальная система и подкорка преобладают над второй сигнальной системой. Больные истерией в большинстве случаев относятся к художественному типу: образно-эмоциональное мышление превалирует у них над рассудочно-абстрактным.

Истерией могут заболеть и люди с нервной системой сильного типа, но это бывает редко, только под влиянием большого перенапряжения высшей нервной деятельности в течение длительного времени, под воздействием особенно тяжелых, травмирующих психику факторов. Такой срыв большей частью хорошо поддается лечению. Многие клиницисты в подобных случаях предпочитают говорить об истерических реакциях.

Различные вредные влияния, ведущие к временному или стойкому ослаблению коры и особенно второй сигнальной системы, к преобладанию (растормаживанию) подкорковых механизмов и первой сигнальной системы, создают условия, способствующие возникновению истерии и истерических реакций. Такое воздействие могут оказать травма черепа (особенно часто), некоторые органические заболевания центральной нервной системы, истощающие факторы. Основным этиологическим фактором, вызывающим истерию, всегда является психическое переживание, повлекшее срыв высшей нервной деятельности.

К л и н и к а. Симптомы истерии крайне многочисленны и разнообразны. Болезнь может вызывать различного характера и тяжести расстройства в двигательной, чувствительной, вегетативно-трофической и психической сферах.

При истерии могут наблюдаться параличи и парезы, напоминающие в одних случаях центральные, спастические параличи, в других — периферические, вялые. Локализоваться они могут в разных областях тела. Чаще всего наблюдается истерическая моноплегия (руки), гемиплегия или истерический нижний парапарез. Реже встречается паралич языка, мышц шеи и других мышечных групп.

Нередкое явление — истерические контрактуры, которые поражают чаще суставы конечностей, но могут также локализоваться в позвоночнике, мышцах шеи (истерическая кривошея) и лица (спазм круговой мышцы глаза). Истерические параличи и контрактуры могут исчезать во время сна.

Часто наблюдаются расстройства походки. Наиболее известна истерическая астазия-абазия, т.е. психогенная невозможность стоять и ходить. Слабости ног при этом синдроме может не быть: лежа в постели, больной хорошо выполняет ногами все движения; утрачены только определенные функции — стояние, ходьба. Астазия-абазия нередко сочетается с истерическим парезом ног.

Истерический судорожный приступ. Шарко различал в истерическом припадке четыре фазы (или периода): 1) эпилептоидные судороги; 2) большие движения, или клоунизм; 3) страстные позы; 4) галлюцинаторно-бредовая. Описанные Шарко большие истерические приступы в настоящее время встречаются очень редко.

Обычно истерические припадки возникают как реакция на душевное волнение. Припадок начинается неприятными ощущениями в области сердца, сердцебиением, чувством недостатка воздуха, подкатыванием клубка к горлу (globus hystericus). Больной падает, появляются судороги, которые могут быть тоническими, клоническими и тонико-клоническими. Часто наблюдаются опистотонус и «истерическая дуга». Лицо больного краснеет или бледнеет, но никогда не бывает багрово-красным, синюшным, как при эпилепсии. Глаза обычно закрыты. Зрачки реагируют на свет. Во время припадка больные нередко рвут на себе одежду, бьются головой о пол, стонут, иногда выкрикивают какие-то слова или зовут кого-нибудь. У некоторых больных судорожному приступу предшествует плач или плач и смех одновременно.

Чаще наблюдаются малые истерические припадки, протекающие большей частью так: почувствовав сердцебиение или «истерический клубок» в горле, больной садится или ложится. Он испытывает затруднение дыхания. Лицо его краснеет (чаще) или бледнеет. Он производит ряд беспорядочных движений руками. К этому нередко присоединяются плач и смех.

Дифференциально-диагностическую таблицу, которая может оказаться полезной при распознавании истерического (и эпилептического) судорожного приступа см. на стр. 431.

Расстройства чувствительности при истерии — частое явление. Как распространение кожной гиперестезии, так и степень понижения чувствительности у больных истерией могут быть крайне разнообразными. Чаще всего наблюдается гемигипестезия, реже — парагипестезия, моногипестезия. Нередко имеются также гиперестезии. Истерические боли могут напоминать настоящие невралгии. Классическим болевым симптомом истерии является

clavus hystericus — резкая головная боль в ограниченном месте, как от вбитого гвоздя. Характерно для истерических расстройств чувствительности то, что они располагаются в соответствии не с анатомическим распределением чувствительных нервов, корешков и др., а с наивными представлениями больного о распределении функций, локализации болезненного процесса и т.д. Особенно типична гемигипестезия с границей, проходящей строго по средней линии тела, или гипестезия с «ампутационной границей» на конечности.

Симптомы со стороны органов чувств. Чаще других расстройств наблюдается концентрическое сужение поля зрения, иногда истерическая слепота, в большинстве случаев скоропроходящая. Истерическая глухота касается большей частью одного уха.

Речевые расстройства при истерии наблюдаются нередко. Сюда относятся истерическая немота или глухонемота, заикание, истерическое скандирование речи. Близко примыкает к ним истерическая афония.

Нарушение деятельности внутренних органов. Больные истерией часто жалуются на плохой аппетит, расстройство глотания в виде спазма пищевода, ощущение клубка в горле, в основе которого лежит спазм мышц гортани и пищевода, на неустойчивость сердечно-сосудистой системы, гиперсаливацию или, наоборот, сухость во рту, на поллакиурию или редкое мочеиспускание. Иногда наблюдаются психогенная рвота, отрыжка, зевота, кашель, истерическая судорога диафрагмы. Истерический метеоризм может вызвать явление ложной беременности. Часто отмечается ослабление полового влечения — половая холодность, реже — более серьезные отклонения.

Особенности психической организации больных истерией заслуживают большого внимания, так как именно они, образуя истерический характер, составляют основу данного психоневроза. Больному истерией присущи следующие черты характера и особенности поведения: эгоцентризм, стремление быть в центре внимания, играть главную роль, повышенная эмотивность, раздражительность, эмоциональная лабильность, изменчивость настроения, плаксивость, капризность, патологически повышенная внушаемость и самовнушаемость, склонность к увлечениям, жажда новых впечатлений, болезненно повышенная фантазия, способность к псевдореализации своих представлений, склонность к преувеличениям и, в частности, к аггравированию своих болезненных расстройств.

Поведение больных истерией характеризуется демонстративностью, театральностью, оно лишено простоты, естественности. Такие больные импульсивны, экстравагантны, свои эмоции выражают в необычных для взрослого человека формах. В психическом облике и поведении больного много незрелого, инфантильного. Очень своеобразно его отношение к своей болезни. У врача, наблюдающего больного истерией, нередко создается впечатление, что больной доволен своей болезнью и не хочет выздороветь.

Диагноз. Распознавание истерии базируется на психогенном развитии болезни в непосредственной связи с душевным переживанием, наличии клинических симптомов, характерных для истерии, и отсутствии признаков органического заболевания.

Встречаются, однако, случаи истерии, диагностика которых сопряжена с большими трудностями. Особенно это относится к истеросоматическим синдромам, которые могут очень «удачно» симулировать органическое поражение нервной системы. Ошибаются в таких случаях иногда и опытные клиницисты. Предотвратить неправильный диагноз может только тщательное обследование больного с учетом его соматической и психической организации, особенностей поведения, анамнестических данных, динамики отдельных симптомов и всего процесса в целом, а также бытовой обстановки и социальных факторов в широком смысле слова. Часто требуется повторное обследование и стационарное наблюдение. В самых запутанных случаях диагноз устанавливается с достоверностью по результатам лечения: значительное улучшение симптомов (а тем более исчезновение) под влиянием прямой или непрямой психотерапии указывает на их психогенную природу.

Наблюдая больных истерией (как и с больными неврозом вообще), необходимо помнить о возможности органического заболевания у человека с невропатической (истерической) конституцией. В таких случаях существует двоякая опасность: за яркой картиной невроза можно не разглядеть органического страдания или, наоборот, приписать органическому процессу все, что обнаруживается у больного, в том числе и истерические симптомы. Ошибка в обоих случаях может направить лечение по неверному пути. Особенно опасны переоценка истерического момента и недоучет органики, так как при этом может быть упущено время для успешной терапии.

Надо помнить, что некоторые органические нервные болезни часто осложняются псевдоневротическими симптомами — психической неустойчивостью, раздражительностью и даже демонстративностью. К числу таких заболеваний относятся рассеянный склероз, энцефалиты, цистицеркоз, опухоли и абсцессы головного мозга, церебральные травмы, атеросклероз, эпилепсия.

Иногда истерические реакции наблюдаются у страдающих начальными формами психических болезней — шизофрении или маниакально-депрессивного психоза.

Истерия проявляется обычно впервые в юношеском или даже отроческом возрасте и протекает хронически, обостряясь под влиянием различных отрицательных моментов и переходя в скрытое состояние при благоприятных условиях. С возрастом истерические черты характера и клинические проявления невроза большей частью несколько сглаживаются. Климактерический период нередко временно обостряет болезненные расстройства. Истерия может, однако, возникнуть и в детском возрасте, и у пожилых людей. Тяжесть отдельных случаев крайне различна. При неврологическом исследовании констатируются значительное равномерное повышение сухожильных и периостальных рефлексов, невротическая реакция на вызывание рефлексов (общее вздрагивание, стоны, иногда слезы), дрожание пальцев и век, неустойчивость в позе Ромберга, симптомы дисфункции вегетативной нервной системы, из анамнеза выясняются черты истерического характера, типичные проявления истерического психоневроза в прошлом (в детстве или юности), склонность к психогенным нарушениям и психическая травма, вызвавшая последнее обострение невроза. Под влиянием

лечения обострение проходит, и больной (чаще больная) опять чувствует себя удовлетворительно, не обращаясь к врачу годами. Реже встречаются более тяжелые формы, при которых больные довольно часто вынуждены неделями лежать в постели.

П р о г н о з. Истерические реакции поддаются лечению хорошо, если больному удается освободиться от ситуации, которой они порождены, и гораздо хуже, иногда совсем плохо, если обстановку изменить невозможно.

Рассчитывать на п о л н о е излечение истерии легче у молодых субъектов, не имеющих большого «истерического стажа» и доступных воспитательному воздействию. Впрочем, жизнь влияет и на зрелых больных истерией, притупляя их эффективность, вынуждая их тормозить — сознательно или подсознательно — свойственные им истерические механизмы и содействуя, таким образом, их лечению.

Л е ч е н и е. Основная роль принадлежит психотерапии. Чаще всего пользуются рациональной терапией по Дюбуа. В более тяжелых случаях может быть применен гипноз в сочетании с разъяснением.

Истерические моносимптомы (так называемые истеросоматические расстройства) успешно излечиваются электро-суггестивной терапией.

Наряду с психотерапией проводится общеукрепляющее, физиотерапевтическое и медикаментозное лечение. Большая роль принадлежит правильному режиму и регулярному труду. Предоставление больным истерией долгосрочных отпусков не способствует их излечению.

Глава IV

ПСИХАСТЕНИЯ (PSYCHASTHENIA)

Психастения была впервые выделена и описана как особая, самостоятельная болезненная форма в конце прошлого столетия Пьером Жане.

Психастения (от греч. psyche — душа, asthenia — слабость) — психическая (душевная) слабость.

Э т и о л о г и я и п а т о г е н е з. Принято считать, что в происхождении психастении основную роль играет невропатическое и психопатическое предрасположение. Экзогенные моменты только провоцируют болезнь и вызывают обострение уже имевшихся расстройств. Этим психастения резко отличается от истинной, приобретенной неврастении, возникающей под влиянием случайных неблагоприятных факторов у людей, бывших до того здоровыми. Однако есть все основания полагать, что экзогенные моменты играют не последнюю роль и в происхождении психастении; среди них наибольшее значение имеют воспитание и отрицательные моральные факторы, действовавшие в детстве.

Начальные признаки могут обнаруживаться и стать объектом внимания врача уже в раннем детском возрасте. Чаще больные психастенией обращаются за медицинской помощью в возрасте 18–35 лет. Первое обращение к врачу по

поводу психастенических симптомов после 40 лет встречается редко. Мужчины страдают психастенией приблизительно в 1,5 раза чаще, чем женщины.

Основу психастении составляет своеобразная нервно-психическая организация субъекта — так называемый психастенический характер. Жане выводил все симптомы описанного им невроза из «недостаточности психического напряжения», из «неспособности испытывать точное чувство в соответствии с настоящим положением», с конкретной реальностью.

По мнению И.П. Павлова, психастения — продукт слабого общего типа в сочетании с мыслительным. При общей слабости нервной системы у больных психастенией особенно слаба деятельность подкорки, вторая сигнальная система резко преобладает над первой, как бы отрывается от нее. Психастенией чаще всего болеют люди мыслительного типа.

«Тревожно-мнительный характер» (по выражению С.А. Суханова) больных психастенией связан с превалированием у них пассивно-оборонительного инстинкта осторожности. «Масса раздражителей, — говорил И.П. Павлов, — действуя через первую сигнальную систему, определяет поведение человека. Если же берет верх вторая сигнальная система, она тормозит выработанные рефлексы. Отсюда неумение себя держать, неуверенность в себе, неприспособленность к жизни».

Клиника. Все симптомы психастении, крайне многочисленные и разнообразные, могут быть сведены к двум группам: нервно-соматическим и нервно-психическим. Нервно-соматические симптомы психастении те же, что при неврастении, но выражены часто более интенсивно.

Основное место в клинической картине психастении принадлежит нервно-психическим симптомам. Ими главным образом и определяется тяжесть каждого случая. Жане в свое время указал, что описанная им форма выражается в области интеллекта одержимостью мучительными сомнениями, в области эмоций — навязчивыми страхами, в области воли — нерешительностью.

Одним из кардинальных симптомов психастении, может быть самым тягостным из них, является чувство недостаточности, собственной неполноценности. Больные не уверены в себе, они считают себя хуже всех, ни на что не годными, доминирующее настроение их — тревожно-мнительное. Собираясь приступать к какому-нибудь делу, больной психастенией заранее убежден, что оно ему не удастся, что из этого ничего не выйдет. Он полон страхов и тяжелых предчувствий. Ему мерещатся десятки непреодолимых препятствий, он терзается беспочвенными колебаниями и сомнениями.

Больные психастенией робки, боязливы, застенчивы, нерешительны. Они часто производят впечатление людей забитых, униженных, обездоленных. Их гнетет страх перед ближайшим и более отдаленным будущим.

Из-за патологической мнительности лицам, страдающим психастенией, часто кажется, что окружающие плохо к ним относятся, что над ними посмеиваются, что всем ясна их неполноценность. Больные склонны к мелочному самоанализу, к бесплодному и бесконечному копанию в себе.

Под гнетом тяжелых предчувствий и ожиданий больные психастенией часто обнаруживают наклонность устанавливать приметы и суеверные «правила

поведения». Сами больные понимают вздорность этих «правил», критически к ним относятся, но ничего не могут с собой поделать: отклонение от «правил» вызывает очень тягостное чувство.

Навязчивые состояния так характерны для психастеников, что неоднократно делались попытки заменить название «психастения» названием «невроз навязчивых состояний».

Очень часто наблюдается арифмомания — навязчивое влечение к счету. Большое место в клинической картине занимают психастенические страхи (фобии); они настолько разнообразны, что носят почти индивидуальный характер. Каждый больной может иметь собственную фобию. Наиболее часто встречаются: agoraphobia (боязнь открытых пространств), nosophobia (боязнь заболевания), mysophobia (боязнь загрязнения). Канцерофобия (боязнь заболеть раком) толкает больного на многочисленные обследования, рентгеноскопии, рентгенографии, гастроскопии, бронхографии, цистоскопии и пр.

Многие больные психастенией находятся целиком во власти своих висцеральных ощущений. Они прислушиваются к биению своего сердца, считают пульс, со страхом регистрируют малейшие неприятные ощущения в области груди, следят за актом пищеварения, прислушиваясь к урчанию в животе, педантично изучая свой аппетит, ритм и характер стула. Совершенно особое место в этом ряду занимают жалобы на «непорядки» со стороны половой функции.

Работоспособность больных с выраженной психастенией понижается. При мало или умеренно выраженной психастении она сохраняется вполне. Тревожно-мнительный характер этих больных, их неуверенность в себе, склонность чрезмерно анализировать свои действия часто нисколько не мешают им выполнять служебные обязанности. Наоборот, многие из них, обладая достаточно хорошими способностями, числятся на отличном счету и действительно прекрасно работают. Тяжелая психастения может привести к временной (в некоторых случаях длительной) нетрудоспособности.

Психастения характеризуется неровным течением, большими колебаниями интенсивности симптомов. Обострения в большинстве случаев связаны с отрицательными внешними моментами: переутомлением, инфекцией, недосыпанием, нервирующей работой, неблагоприятной обстановкой в семье или на службе и т.д.

Прогноз. В большинстве случаев рассчитывать на полное излечение не приходится. Улучшения под влиянием систематической, упорной терапии возможны и притом очень существенные, так что неработоспособные больные психастенией могут стать практически здоровыми людьми. С возрастом психастенические симптомы и специфические черты характера значительно сглаживаются, поэтому принципиально каждый больной психастенией может надеяться на улучшение, которое обычно наступает к 35–40 годам.

Диагноз. В большинстве случаев не представляет затруднений. От неврастении психастения отличается наличием стойких навязчивых состояний и недостатком «психического напряжения». Резко выраженные черты тревожно-мнительного характера также не свойственны неврастении. Стремление от-

нести к психастении все случаи конституциональной неврастении является неправильным.

Некоторые случаи психастении приходится отграничить от шизофрении. Этот дифференциальный диагноз иногда очень труден даже для опытного психиатра.

Л е ч е н и е. Требует большого такта, опыта и терпения от врача и настойчивости от больного. Центральное место в системе мероприятий, проводимых при лечении психастении, принадлежит психотерапии. Из различных форм психотерапии наиболее уместны рациональная психотерапия, внушение в бодрствующем состоянии и непрямая суггестивная терапия. Гипноз не показан.

Проводится также общеукрепляющая терапия, как при неврастении. Огромное значение для успешности лечения имеет хорошо подобранный, посильный для больного интересующий его труд. При обострениях психастении может понадобиться санаторное лечение в специальных учреждениях для психастеников. Малые транквилизаторы: мепробамат, элениум (лимбриум), седуксен (валиум) и др. могут дать при лечении психастении хороший эффект. Они содействуют устранению бессонницы, навязчивых идей, психогенной депрессии, беспричинной тревоги, повышенного внимания к деятельности внутренних органов, ипохондрического синдрома.

Малые транквилизаторы (от франц. tranquillisant — успокаивающий, успокоительный) оказывают целебно-охранительное влияние на нервную систему, снимая перенапряжение, вызывая психическую релаксацию, успокаивая перевозбужденную нервнопсихическую сферу; пользоваться этими медикаментами надо в индивидуально подобранных дозах, помня, что они являются только вспомогательными средствами лечения наряду с психотерапией, оздоровительным режимом, устранением внешних и внутренних патогенных факторов.

Необходимо подчеркнуть ошибочность нигилистической установки в отношении терапии психастении, якобы совершенно недоступной лечению. Взгляд этот не только неверен, но и вреден: он демобилизует врача и лишает больного помощи, в которой он крайне нуждается. Лечение психастении, проводимое серьезным, знающим и вдумчивым врачом, всегда приносит пользу больному, который больше, чем кто-либо другой, нуждается в контакте с врачом.

Глава V
ПРОЧИЕ НЕВРОЗЫ

ПИСЧИЙ СПАЗМ И ДРУГИЕ ПРОФЕССИОНАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

Писчий спазм — graphospasms, mogigraphia — одна из форм профессиональных судорог или профессиональных дискинезий, при которых имеется своеобразное извращение специализированных движений, характерных для определенной профессии, в то время как все остальные движения с участием тех же мышц, но в иной моторной синергии, остаются сохранными. Писчий спазм нарушает толь-

ко акт письма. Другие двигательные акты выполняются правой рукой совершенно безукоризненно, даже если они требуют большой точности и значительной силы. Описано много разновидностей профессиональных судорог (дискинезий). Таковы судорога левой руки у скрипачей, виолончелистов, гитаристов, судорога правой руки, иногда обеих рук у пианистов, судорога губ у играющих на духовых инструментах, судорога круговой мышцы глаза у часовщиков, судорога рук у телеграфистов («морзистов»), машинисток, вышивальщиц, парикмахеров, портных, сапожников, доярок, шоферов, резчиков, фотографов и др. Гораздо реже наблюдается судорога ног, например у танцовщиц. Самым ярким примером профессиональной судороги служит писчий спазм. Он же является наиболее частой разновидностью этой группы. Приводимые ниже сведения, относящиеся к писчему спазму, могут быть mutatis mutandis применены к профессиональным дискинезиям вообще.

Этиология. Писчий спазм развивается обычно в зрелом возрасте — около 40 лет и старше — у людей, которым по роду их деятельности приходится много писать. У мужчин он возникает чаще, чем у женщин. Имеет значение напряженный характер работы — необходимость писать долго без отдыха, спешка, стремление к разборчивости письма и точности написания букв и цифр. Известная роль приписывается склерозу сосудов головного мозга. Немалую роль играет невропатическое предрасположение: спазм чаще развивается и хуже протекает у лиц с тревожно-мнительным характером, склонных к навязчивым состояниям, реже — у истероидных субъектов. Иногда наблюдается семейная предрасположенность к профессиональным дискинезиям. Большую роль играет психогенный фактор, но он никогда не бывает единственной причиной страдания. Отнесение профессиональных судорог к психомоторным неврозам может быть принято только с серьезными оговорками. Некоторые авторы подчеркивают значение невритического компонента в этиологии писчего спазма: профессиональная дискинезия возникает вследствие перетруживания рабочего аппарата письма, неполноценность которого обусловлена невритом локтевого или срединного нерва, плечевым фуникуло-радикулитом и пр. Невритический процесс может зависеть от спондилоартроза, наличия добавочного ребра, сосудистых и нервно-сосудистых изменений (облитерирующий склероз периферических сосудов, тромбангиит, артериит, ангиоспазмы и др.). Достоверным пока является только значение профессионального фактора и эндогенного предрасположения.

Патогенез. Большинство исследователей не сомневаются в том, что писчий спазм зависит от динамических (функциональных, обратимых, временных) нарушений в деятельности каких-то аппаратов в центральной нервной системе, связанных с актом письма. Некоторые французские клиницисты считают, что при писчем спазме нет настоящих судорог, а имеется только патология тонуса и позы, что он обусловлен «дистонией позы» стриарного или стволового происхождения. Р.Ф. Жирар (1949) предлагает рассматривать писчий спазм как диспраксию, связанную с функциональной патологией левого полушария, близкую к заиканию, обусловленному, по мнению этого автора, диспраксией речи.

Можно думать, что у лиц, страдающих писчим спазмом, расстроилось течение нервных процессов в том физиологическом стереотипе (т.е. динамическом комплексе нервных структур), который регулирует у данного человека акт письма, без того, чтобы сами структуры пострадали морфологически или функционально.

К л и н и к а и т е ч е н и е. Во время письма происходит неправильное распределение тонуса в мышцах правой руки. Больной испытывает неловкость в кисти и предплечье. Это ощущение постепенно нарастает. Затем пальцы судорожно сжимают ручку, кисть делается неподвижной, как бы окоченевшей, мышцы предплечья впадают в состояние тонической контрактуры. Появляются боли в руке. Контрактура распространяется на плечо, надплечье, иногда даже на мышцы шеи, очень редко — на лицо. Пальцы, кисть, предплечье и плечо принимают судорожную патологическую позу. В начале приступа больной еще пытается продолжать писать, но очень скоро бывает вынужден прекратить письмо из-за судорог, болей и мучительного чувства неловкости в области плеча и плечевого пояса. Как только больной бросает перо, все явления писчего спазма мгновенно исчезают.

Кроме судорожной формы писчего спазма, описаны паретическая, дрожательная и невралгическая формы. Паретическая форма характеризуется тем, что во время письма наступает расслабление мышц кисти, вследствие чего перо выпадает из рук. При дрожательной форме (очень редкой) во время письма появляется дрожание пальцев руки. При невралгической форме больные жалуются главным образом на резкие боли в руке во время письма. Обычно имеется сочетание симптомов, свойственных разным формам. Признаков органического поражения нервной системы — центральной и периферической — у этих больных нет. Нередко обнаруживается болезненность мышц и нервно-сосудистого пучка правой руки к давлению. Имеются данные об изменении в некоторых случаях хронаксии мышц плечевого пояса. Ортопедами опубликованы работы о тонких изменениях в мышцах и сухожильных влагалищах у некоторых лиц, долго страдавших писчим спазмом. Изменения эти, по-видимому, обнаруживаются редко и носят вторичный характер.

Писчий спазм, как и другие профессиональные дискинезии, характеризуются медленно прогрессирующим течением. Первое время спазм появляется только после продолжительного письма пером, позднее судорога возникает тотчас, как только больной берет в руки перо или даже только подумает о необходимости писать. В начале болезни удается удовлетворительно писать, пользуясь толстым карандашом или толстой ручкой, причем субъект во время письма придает руке необычное положение. Позднее эта возможность исчезает и больной начинает писать левой рукой. Однако у большинства больных писчий спазм с течением времени распространяется и на левую руку. Почти всегда сохраняется способность писать мелом на доске.

Д и а г н о з. Писчий спазм надо уметь отличать от близких к нему клинических синдромов, которые могут наблюдаться при органических заболеваниях головного мозга: эпидемическом энцефалите, торсионной дистонии, болезни Паркинсона и др.

Л е ч е н и е. Отдых от работы довольно длительный желателен в самом начале болезни. Назначаются специальная гимнастика, физиотерапия, водолечение, бромиды, психотерапия, витамины, дибазол, позднее — тренировка в письме. В упорных случаях следует перейти на пользование пишущей машинкой. Иногда удается добиться прекращения писчего спазма. В большинстве случаев профессиональная трудоспособность оказывается резко ограниченной. В отношении всех других видов деятельности трудоспособность полностью сохраняется.

ЗАИКАНИЕ (BALBUTIES)

Заикание — распространенный невроз, при котором страдает непрерывность, плавность речи вследствие возникновения судорожных движений в мышцах, принимающих участие в акте речи. Все прочие — неречевые — движения этих мышц у заикающихся осуществляются нормально. Это расстройство стоит, таким образом, близко к профессиональным дискинезиям.

К л и н и к а и т е ч е н и е. Начинается заикание в возрасте 4–8 лет. Мальчики страдают им чаще, чем девочки (70 и 30% соответственно). Болезнь проявляется непроизвольными судорожными задержками во время речи, из-за которых говорящий многократно повторяет один звук или совсем не может начать речь. Судороги возникают чаще перед началом слова, реже — посреди его, но всегда только на согласных звуках. При волнениях речь значительно ухудшается. Отдельные звуки хорошо произносятся даже лицами с тяжелым заиканием; расстройство проявляется только при сочетании звуков в слова, что отличает заикание от косноязычия, являющегося именно литеральным дефектом.

Судороги могут отсутствовать или быть значительно слабее при некоторых формах речи, например пении, декламации, шепоте, при шуме, речи наедине, игре на сцене. Описаны случаи, когда сильно заикавшиеся люди, выступая на сцене, говорили так свободно, что у зрителей не возникало даже мысли об их недостатке. Демосфен, страдавший тяжелейшим заиканием, добился, как известно, того, что произносил свои речи совершенно плавно, но при этом он всегда подражал Периклу голосом, дикцией и жестикуляцией. Маска Перикла была необходимым условием успешного превращения беспомощного заики в покоряющего оратора. Факты подобного рода ярко подчеркивают место психогенного фактора в этиологии, патогенезе и лечении заикания.

Повторение слов и фраз вслед за говорящим (отраженная речь) удается больному сравнительно легко. Кроме судорожных движений в мышечном аппарате речи (локальные судороги, относящиеся к первичным явлениям заикания), при выраженном заикании наблюдаются и более распространенные содружественные движения произвольной мускулатуры лица, туловища и конечностей, изменение ритма, силы и глубины дыхательных экскурсий, которые должны якобы облегчить заикающемуся акт речи. С этой же целью, а также для того, чтобы несколько скрыть тяжесть дефекта, больные вставляют в свою речь много лишних слов, которые произносятся ими легко: «вот», «как его», «это», «так сказать» и т.п.

Заикающиеся испытывают страх перед разговором, особенно боятся некоторых «трудных» звуков. Интересно, что эти «трудные» звуки иногда быстро меняются. Больной, который до этого испытывал затруднение на звуках «п», «м», «к», вдруг замечает, что он не в состоянии выговорить слово с начальной буквой «в».

Психическое состояние больных обычно угнетенное, они тяжело переживают свой дефект. Окружающие нередко своим отношением к больному способствуют нарастанию депрессии. Заикающийся, пытающийся силой или с помощью различных вспомогательных движений, облегчающих словечек и звуков как-то исправить или замаскировать дефект речи, часто подвергается насмешкам. Плачевные результаты такого отношения к больному обычно скоро сказываются ухудшением расстройства речи и его душевного состояния.

Протекает заикание различно. Появившись в дошкольном периоде, оно может довольно быстро прекратиться. В большинстве случаев болезнь принимает хроническое течение, ухудшается в школьные годы и достигает наивысшего развития в юношеском возрасте. Постепенно выступают вторичные явления болезни, связанные с невротической реакцией на дефект речи, безуспешным стремлением преодолеть или по крайней мере замаскировать его. После 24–25 лет заикание большей частью начинает ослабевать. В зрелом, а тем более в пожилом возрасте заикание — большая редкость.

Этиология и патогенез. Начало заикания нередко связывается с отрицательными эмоциями, перенесенной острой инфекцией, механической травмой, упадком питания, переутомлением. Может иметь значение также подражание кому-нибудь из окружающих. Несомненно, однако, что все перечисленные факторы способны вызвать стойкое заикание только у детей, предрасположенных к такому расстройству речи. Нередко отчетливо выступает роль наследственности.

По вопросу о патогенезе заикания высказывались самые различные взгляды. С позиций патофизиологии высшей нервной деятельности заикание рассматривается как следствие нарушения правильного взаимоотношения процессов возбуждения и торможения в деятельности речедвигательного анализатора. Возникнув однажды, дефектная речь связывается прочными патологическими условными рефлексами с определенными ситуациями.

Диагноз. Заикание надо отличать от чрезмерно быстрой, «пулеметной» речи (tachylalia, battarismus), при которой нет ни речевых судорог, ни задержек, ни страха перед речью. Субъекты с «пулеметной» речью нередко встречаются в семьях заик. Истерическое «заикание» отличается от истинного тем, что возникает оно обычно у взрослых людей, страдающих истерией, под влиянием сильного переживания и довольно хорошо поддается суггестивной терапии.

Лечение. Комплексная терапия заикания должна включать лечение невроза, лежащего в основе дефекта речи, и воздействие на само заикание. Чаще всего заикание связано с психастенией или невротическими состояниями, близкими к ней, с выраженной навязчивостью. О лечении общих неврозов было сказано выше. Для воздействия на дефект речи необходимо прежде всего объяснить

больному, в чем сущность и каковы причины его болезни. Он должен понять и проникнуться убеждением, что никакой органической патологии у него нет, что основную роль в патогенезе болезни играет психогенный фактор, в частности, страх речи, тревожное отношение к попытке говорить как к эксперименту, почти наверняка обреченному на неудачу. Надо внушить больному веру в возможность исцеления. Хорошо рассказать ему о роли в его дефекте патологических условных рефлексов, если культурный уровень больного позволит ему понять соответствующие физиологические рассуждения. От него надо требовать, чтобы он старался говорить не спеша и только тогда, когда содержание речи уже продумано.

Первое время больному рекомендуют по возможности не разговаривать вне часов занятий в течение 8–10 дней, чтобы дать отдых аппарату речи. Молчание и ограниченное пользование речью должно содействовать угасанию патологических рефлексов со стороны речи на ситуации, ставшие условными раздражителями для заикания. Чтобы воспитать нормальную речь, больному предписывают гимнастику речи: утром и вечером он должен, будучи один в комнате, в течение 10–15 мин читать по книге вслух самому себе знакомый текст — стихи (в начале курса лечения) или прозу (позднее). Читая наедине, больные обычно не заикаются; таким образом, они привыкают к тому, что могут произносить слова и фразы не заикаясь. Можно проводить с больными упражнения в отраженной речи (больной повторяет за врачом или его помощником тексты различной трудности). Основное место в лечении логоневроза занимает психотерапия, которая проводится в форме убеждения и внушения в бодрствующем состоянии. Гораздо реже применяется гипноз — главным образом для того, чтобы освободить больного от страха речи.

Специальное лечение заикания осуществляется в школьных логопедических пунктах, в логотерапевтических кабинетах психоневрологических диспансеров и детских поликлиник. Работа логопеда ставит своей задачей обучить заикающегося замедленной и плавной речи. Проводится эта работа под общим руководством психоневролога. Очень важны групповые занятия с использованием декламации, чтения вслух, пения, шепота и других форм речи. В некоторых городах (Москва, Ленинград, Харьков) имеются специальные стационары для лечения особенно тяжелых форм заикания.

При появлении первых признаков заикания ребенка следует показать психоневрологу. Родителям ни в коем случае нельзя фиксировать внимание ребенка на дефектах его речи, а тем более заставлять повторять неудачно сказанное слово, чтобы добиться правильного произнесения его. Самое лучшее, что могут сделать в таких случаях старшие в семье, это игнорировать неудачи ребенка в речи, «не замечать» их и ограничиваться только требованием разговаривать не спеша. Врачу не надо торопиться с диагнозом: заикание. В преддошкольном периоде, когда у ребенка аппарат речи еще не вполне окреп, возможны атаксия речи и другие дефекты ее, которые проходят бесследно по мере роста. В таких случаях от врача требуются только мероприятия по профилактике заикания, в частности, предупреждение ятрогении.

ТИК (TIC)

Тиком называют непроизвольные молниеносные подергивания клонического или тонического характера, часто повторяющиеся в одних и тех же мышечных группах, напоминающие какой-нибудь произвольный или рефлекторный двигательный акт. Тикозная судорога чаще всего воспроизводит мимическое движение или жест или защитный рефлекторный акт (например, мигание, покашливание). Судороги никогда не распространяются на мышцы непроизвольного движения. Они часто охватывают группы из нескольких мышц различной иннервации в противоположность более элементарным гемиспазмам лица. Тикозная судорога представляет собой комплекс координированных движений, кажущихся целесообразными, но в действительности не имеющих никакой цели, ничем не оправданных.

Гиперкинез до известной степени поддается волевому воздействию: судорога может быть задержана, но такая произвольная задержка тика всегда тяжело переживается больным, вызывает чувство тревоги, томительной тоски, которое проходит только после того, как разрядится судорожный автоматизм.

Тикозные подергивания неритмичны, отделены друг от друга отрезками времени разной продолжительности. Приступы повторяются намного реже, чем при спазмах. Больные часто стремятся замаскировать, скрыть свой тик какими-нибудь произвольными движениями. Гиперкинез усиливается под влиянием эмоций, утомления, напряжения и полностью прекращается во время сна. Характер таких больных обычно тревожно-мнительный, с выраженной склонностью к навязчивым состояниям.

Ф о р м ы т и к о в. Проявления тика могут быть крайне разнообразными. Мы назовем здесь только несколько форм, встречающихся наиболее часто.

Тикозные подергивания в области лица: насильственное, непроизвольное мигание обоих глаз или одновременное подмигивание, нахмуривание бровей, наморщивание лба, различные гримасы и т.д.

В области шеи и плеч: torticolis mentalis — во время тикозной судороги голова тонически поворачивается в сторону и немного наклоняется к плечу; такая поза некоторое время сохраняется, затем судорожно сокращенные мышцы расслабляются на какой-то срок, голова поворачивается в другую сторону и т.д. Запрокидывание головы или судорожной наклон ее кпереди. Многократное движение головой в стороны и вытягивание шеи — комплекс движений, напоминающий те, что проделывает субъект, стремящийся освободиться от сжимающего шею тесного воротника.

Со стороны конечностей: может наблюдаться почесывание, сгибание и разгибание стопы, сгибание колена или даже молниеносное сгибание обоих коленей.

В области рта: сосание пальца, кончика языка, губ, судорожное вытягивание губ хоботом, надувание щек, онихофагия (движение обгрызания ногтей), движение языком, как будто субъект удаляет какой-то пищевой комочек с десен, судорожное сжимание челюстей или движение ими, как при жевании, тикозное сплевывание.

В области дыхательной мускулатуры: сопение, фырканье, шмыганье носом, храпение, вынужденное покашливание.

Болезнь судорожных подергиваний (maladie des tics convulsifs), описанная Жиль де ля Туретом, характеризуется генерализацией тикозных подергиваний. Эта редкая форма развивается только у лиц с тяжелыми проявлениями невропатической конституции.

Этиология и патогенез. Тик впервые появляется чаще всего в возрасте 6–8 лет и усиливается в период полового созревания. Болезнь возникает обычно в связи с отрицательной эмоцией, механической травмой или в порядке подражания. Поводом могут послужить и перенесенная острая инфекция, и переутомление, и нарушения режима. Локализация тикозных судорог нередко приурочивается к наличию определенного периферического раздражителя (тикозное мигание после хронического конъюнктивита, шмыганье носом после хронического ринита и т.п.). Основную этиологическую роль играют эндогенные факторы: невропатическая конституция и какие-то изменения (структурные или только функциональные) в центральной нервной системе. Большинство авторов склонны связать тик с отклонениями в деятельности центральных узлов полушарий. Утверждать это пока нельзя.

В большинстве случаев тик протекает как хроническое страдание на протяжении многих лет или всю жизнь, гораздо реже встречаются формы рецидивирующие и совсем редко — эпизодические.

Диагноз. Тикозные подергивания могут выступить в качестве симптома органического поражения центральной или периферической нервной системы. Известно, что тикозная судорога в мышцах лица нередко наблюдается в качестве резидуального симптома после излеченного паралича лицевого нерва. Тики в сочетании с другими гиперкинезами или без них не раз описывались при эпидемическом энцефалите. Подергивания, напоминающие тикозные, могут наблюдаться иногда при амиотрофическом боковом склерозе. Указанные клинические формы необходимо исключить прежде, чем остановиться на диагнозе тика. Необходимо учитывать также возможность истерического тика.

Лечение. Прежде всего следует отыскать периферический раздражитель, если таковой имеется, и устранить его лечением конъюнктивита, ринита и др. После этого переходят к общеукрепляющему лечению и психотерапии. Лечение должно проводиться долго, настойчиво и планово.

НОЧНОЕ НЕДЕРЖАНИЕ МОЧИ (ENURESIS NOCTURNA)

Сущность болезни состоит в том, что больной плохо удерживает мочу ночью, во время сна. Позыв на мочеиспускание не будит его, и он мочится в постель. Расстройство это в большинстве случаев проявляется с раннего детства. Мальчики страдают энурезом вдвое чаще, чем девочки. О ночном недержании мочи можно говорить только тогда, когда ребенок старше 3 лет систематически мочится во время сна в постель. Дефект этот довольно широко распространен: около 5% детей страдает энурезом.

Э т и о л о г и я. Ночное недержание мочи может быть обусловлено органическим заболеванием нервной системы, особенно спинного мозга. У таких людей акт мочеиспускания и в бодрствующем состоянии имеет те или иные дефекты. Кроме того, у них всегда обнаруживаются и другие симптомы поражения нервной системы. Так, причиной энуреза является скрытое расщепление дужек позвонков, если оно сопровождается и спинальной дизрафией или оболочечно-корешковым процессом.

Ночное недержание мочи может зависеть от патологии со стороны мочевого пузыря и мочеиспускательного канала, которые можно обнаружить урологическим исследованием.

Когда говорят об энурезе, имеют в виду не эти случаи органически обусловленного недержания, а так называемый эссенциальный функциональный энурез. Такой энурез может быть связан со многими причинами: ошибками воспитания, нервными потрясениями, плохими бытовыми условиями и другими отрицательными средовыми факторами, перенесенной острой инфекцией, эндокринной дисфункцией, гиперестезией мочевого пузыря, делающей опорожнение его чрезмерно быстрым, патологически глубоким сном, аденоидными разращениями, кишечными паразитами, фимозом, кожными болезнями («рефлекторный энурез»), общей слабостью мускулатуры (в частности, слабостью сфинктера мочевого пузыря), невропатическим отягощением и др.

Рассматривая ночное недержание мочи как невротическое расстройство, надо считать основными этиологическими факторами его психогению (куда относятся и дефекты воспитания) и особенности нервной организации субъекта (тип нервной системы, невропатическая конституция). Все другие причины играют меньшую роль, но и они могут способствовать возникновению энуреза и фиксации этого дефекта на долгий срок. Примерно 30% детей, страдающих энурезом, психически неуравновешены, а у 60% имеется наследственное отягощение этим дефектом.

П а т о г е н е з. Ребенок начинает мочиться произвольно, т.е. под контролем корковых аппаратов, в бодрствующем состоянии, к концу первого года жизни. Во время сна он в этом возрасте еще мочится в постель, не просыпаясь. Только позже, на втором году жизни, ребенок приобретает способность просыпаться под влиянием центростремительных импульсов из пузыря, если этот рефлекс правильно воспитывается. При энурезе может иметь место слабость корковых приборов, регулирующих акт мочеиспускания, что затрудняет выработку прочного условного рефлекса. Вместе с тем немаловажное патогенное значение приписывается также необычной глубине сна (страдающие энурезом спят очень крепко).

К л и н и к а и т е ч е н и е. Ночное недержание мочи часто, но далеко не всегда является продолжением детского энуреза. В ряде случаев ночное недержание возникает в возрасте 4–8 лет, после того как в течение длительного времени ребенок не страдал энурезом и акт мочеиспускания осуществлялся правильно днем и ночью. С возрастом энурез обычно постепенно уменьшается и к периоду полового созревания проходит. После 20 лет недержание мочи

встречается исключительно редко (0,3%), а в возрасте 26 лет почти никогда не обнаруживается. Иногда наблюдается рецидив болезни к началу трудовой деятельности или после призыва на военную службу, связанный с резким изменением условий жизни. Долго державшийся энурез нередко оказывается органически обусловленным (заболевание мочевого пузыря, слабость спинномозговой иннервации при миелодисплазии, олигофрении и др.). Лица, страдающие недержанием мочи, мочатся в постель обычно один раз за ночь (чаще через 2–3 ч после засыпания), редко — два и даже три раза. Некоторые больные объясняют свое поведение специфическими сновидениями: снилось, что пошел в туалет и там помочился. Признаков органического поражения нервной системы у больных не находят, но часто выявляется вегетативная стигматизация. Охлаждение легко вызывает у них позыв на мочеиспускание. Сон этих людей также нередко отличается патологическими особенностями: их трудно разбудить, а проснувшись, они не сразу приходят в себя; во сне много ворочаются, сбрасывают с себя одеяло, скрежещут зубами, разговаривают. Обычно четко выступают невротические черты.

Д и а г н о з. Прежде чем остановиться на диагнозе эссенциального энуреза, необходимо исключить наличие органического заболевания нервной системы и местного поражения мочевого пузыря и мочеиспускательного канала. В сомнительных случаях проводят урологическое исследование. Всегда нужно сделать общий анализ крови и мочи. Необходимо исключить диабет. Показана рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника; при этом следует помнить, что наличие аномалий позвоночника не говорит против невротического генеза недержания.

Л е ч е н и е. Рекомендуется после консультации с соответствующими специалистами устранить фимоз, удалить аденоидные разрастания, полипы носа, кишечных паразитов. Проводят общеукрепляющее лечение. Назначают прозерин. Проводятся охлаждение кожи надлобковой и крестцовой области распылением хлорэтила (в течение $^1/_3$ мин ежедневно 5–8 дней). Хороший результат дают рациональные занятия спортом, физкультурой, закаливание организма. Чтобы несколько снизить глубину сна, больному рекомендуют отдыхать днем, а на ночь принимать небольшие дозы эфедрина. Раз в ночь (через 2–3 ч после того, как он уснул) больного будят, чтобы он помочился. Заботятся о том, чтобы в течение ночи в мочевом пузыре не накопилось много мочи, для чего больному перед сном дают адиурекрин в виде нюхательного порошка. С 5 ч вечера больному запрещают пить. В 6 ч ему дают только соленые блюда и продукты, содержащие немного воды, в 8 ч — густой сахарный сироп или бутерброд с колбасой, соленой рыбой. Широко применяют прямую и косвенную психотерапию, которая является основным и ведущим методом лечения энуреза. Задача состоит в том, чтобы приучить больного просыпаться, как только появится ощущение переполнения мочевого пузыря, или выработать рефлекс на время (проснуться через 3 ч после начала сна). Больного и его родственников надо убедить в том, что энурез обязательно пройдет, — нужно только систематически лечиться и аккуратно выполнять предписания врача.

Страдающий энурезом должен спать в теплой, сухой, хорошо проветриваемой комнате, лучше на полужесткой постели.

Примерно в половине случаев прекращение невротического энуреза достигается путем назначения в течение 1–2 мес. психотропных средств — мелипрамина (ипрамина) по 0,025–0,05 г за полчаса до сна или элениума (0,01–0,015 г). Иногда полезна их комбинация. Неплохой эффект оказывает и триптизол (амитриптилин).

П р о ф и л а к т и к а. Внимательное наблюдение за ребенком в том возрасте, когда должен сформироваться нормальный условный рефлекс просыпания в ответ на наполнение мочевого пузыря. Опрятное содержание ребенка, отдельная постель, гигиеническая обстановка в спальне и т.д. Не следует давать много есть и особенно пить на ночь.

Э к с п е р т и з а ночного недержания мочи (особенно судебно-медицинская и военно-врачебная) очень трудна. Она должна проводиться только в стационарных условиях высококвалифицированным урологом и невропатологом. В более сложных случаях привлекается также терапевт и судебный психиатр. Большое значение для экспертного заключения имеют данные наблюдения за поведением больного в лечебном учреждении, общая характеристика его личности, тщательное урологическое исследование, анализ истории болезни с учетом медицинских документов и других данных объективного анамнеза.

Литература

Абрамович Г.Б. Эпилепсия у детей и подростков. Л., 1965.
Аносов Н.Н., *Виленский Б.С.* Ишемический инсульт. Л., 1963.
Арендт А.А. (ред.). Основы нейрохирургии детского возраста. М., 1968.
Арсени К., *Симионеску М.* Нейрохирургическая вертебро-медуллярная патология. Бухарест, 1973.
Архангельский Г.В. История неврологии от истоков до XX века. М., 1965.
Асс Я.К. Пояснично-крестцовый радикулит. М., 1971.
Бабенкова С.В. Клинические синдромы поражения правого полушария мозга при остром инсульте. М., 1971.
Бабчин И.С., *Бабчина И.П.* Клиника и диагностика опухолей головного и спинного мозга. Л., 1973.
Бабчин И.С., *Земская А.Г.*, *Хилкова Т.А.*, *Хохлова В.В.* Опухоли головного мозга у детей и подростков. Л., 1967.
Бадалян Л.О., *Таболин Б.А.*, *Вельтищев Ю.Е.* Наследственные болезни у детей. М., 1971.
Баронов В.А. Закрытые травмы головного мозга. Л., 1966.
Бернштейн И.А. Очерки физиологии движений и физиологии активности. М., 1966.
Бинг Р., *Брюкнер Р.* (*Bing R.*, *Bruckner R.*) Мозг и глаз. Пер. с нем. М., 1969.
Блинков С.М., *Глезер И.И.* Мозг человека в цифрах и таблицах. Л., 1964.
Блинков С.М., *Смирнов Н.А.* Смещения и деформации головного мозга. Л., 1967.
Боголепов Н.К. Клинические лекции по невропатологии. М., 1971.
Боголепов Н.К. Коматозные состояния. М., 1962.
Боголепов Н.К. Церебральные кризы и инсульты. М., 1971.
Боголепов Н.К., *Бурд Г.С.*, *Федин А.И. и др.* Интенсивная терапия при острых нарушениях мозгового кровообращения в реанимационном отделении. М., 1973.
Боголепов Н.К., *Иргер И.М.*, *Гречко В.Е. и др.* Клиническая эхоэнцефалография. М., 1973.
Богородинский Д.К., *Скоромец А.А.* Инфаркт спинного мозга. Л., 1973.
Боева Е.М. Очерки по патофизиологии острой закрытой травмы мозга. М., 1968.
Болдырев А.И. Эпилепсия у взрослых. М., 1971.

Вартенберг Р. (*Wartenberg R.*) Диагностические тесты в неврологии. Пер. с англ. М., 1961.
Васильченко Г.С. О некоторых системных неврозах и их патогенетическом лечении. М., 1969.
Вейн А.М. Лекции по патологии вегетативной нервной системы. М., 1971.
Вейн А.М. Нарушения сна и бодрствования. М., 1974.
Вейн А.М., *Каменецкая Б.И.* Память человека. М., 1973.
Вейн А.М., *Колосова О.А.* Вегетативно-сосудистые пароксизмы. М., 1971.
Вейн А.М., *Соловьева А.Д.* Лимбико-ретикулярный комплекс и ветегативная регуляция. М., 1973.
Винарская Е.Н., *Пулатов А.М.* Дизартрия и ее топикодиагностическое значение в клинике очаговых поражений мозга. Ташкент, 1973.
Виноградова О.М. Периодическая болезнь. М., 1973.
Вирозуб И.Д. Опухоли мозжечка. Киев, 1970.
Вишневский А.Л., *Лившиц А.В.* Электростимуляция мочевого пузыря. М., 1973.
Ворошилова М.К. Иммунология, эпидемиология и профилактика полиомиелита и сходных с ним заболеваний. М., 1966.
Вотчал Б.Е. Очерки клинической фармакологии. М., 1965.
Вулдридж Д. (*Wooldridge D.*) Механизмы мозга. Пер. с англ. М., 1965.
Гаджиев С.А., *Догель Л.В.*, *Ваневский В.Л.* Диагностика и хирургическое лечение миастении. Л., 1971.
Гаусманова-Петрусевич И. Мышечные заболевания. Варшава, 1971.
Гельгорн Э., *Луфборроу Дж.* (*Helgorn E.*, *Loulburron Y.*) Эмоции и эмоциональные расстройства. Пер. с англ. М., 1966.
Герман Э., *Прусиньски А.* Неврологические синдромы в клинике внутренних болезней. Варшава, 1971.
Гехт Б.М. Синдромы патологической мышечной утомляемости. М., 1974.
Голик Н.И., *Милютина Е.В.* Множественный склероз и острые диссеминированные энцефаломиелиты. М., 1962.
Григорович К.А. Хирургия нервов. Л., 1969.
Гринштейн А.М., *Попова Н.А.* Вегетативные синдромы. М., 1971.
Гурфинкель В.С., *Кац Я.М.*, *Шик М.Б.* Регуляция позы человека. М., 1965.
Давиденков С.Н. Клинические лекции по нервным болезням. Вып. I–IV. Л., 1952, 1961.
Давиденков С.Н. Неврозы. Л., 1963.
Давиденкова Е.Ф. Хромосомные болезни человека. Л., 1965.
Дельгадо Х. (*Delgado I.*) Мозг и сознание. Пер. с англ. М., 1971.
Дубенко Е.Г., *Бобин В.В.* Черепно-мозговые нервы. Харьков, 1972.
Дубнов Б.Л. Поясничный дискоз. Киев, 1967.
Ерохина Л.Г. Лицевые боли. М., 1973.
Жученко Д.Г. Метастатические абсцессы головного мозга. М., 1963.
Зинченко А.П. Рассеянный склероз и энцефаломиелит. Л., 1973.
Злотник Э.И. Аневризмы сосудов головного мозга. Минск, 1967.
Злотник Э.И., *Склют Я.А.* Невриномы слухового нерва. Минск, 1970.
Ильина Н.А. Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы. М., 1973.
Ирасек А. Хирургия боли. Прага, 1963.
Иргер И.М. Нейрохирургия. М., 1971.
Ироут Я. Пневмомиелография. Прага, 1964.
Калина В.О., *Шустер М.А.* Периферические параличи лицевого нерва. М., 1970.
Кандель Э.И. Паркинсонизм и его хирургическое лечение. М., 1965.
Кандель Э.И., *Войтына С.В.* Деформирующая мышечная торзионная дистония. М., 1971.
Карлов В.А. Эпилептический статус. М., 1974.
Клиническая нейрофизиология // В серии «Руководство по физиологии». Л., 1972.
Клиническая психиатрия / Под ред. Г. Груле и др. Пер. с нем. М., 1967.

Коновалов А.Н. Хирургическое лечение артериальных аневризм головного мозга. М., 1973.
Коновалов Н.В. Подострый передний полиомиелит. М., 1964.
Копылов М.Б. Основы рентгенодиагностики заболеваний головного мозга. М., 1968.
Корнянский Г.П., *Васин Н.Я.*, *Эпштейн П.В.* Паразитарные заболевания центральной нервной системы. М., 1968.
Коровин А.М. Пароксизмальные расстройства сознания. Л., 1973.
Корст Л.О. Опухоли теменных долей мозга. М., 1964.
Кроль М.Б., *Федорова Е.А.* Основные неврологические синдромы. М., 1966.
Куршев В.А. Заикание. М., 1973.
Латаш Л.П. Гипоталамус, приспособительная активность и ЭЭГ. М., 1968
Леви М.И. Лимфоцитарный хориоменингит. М., 1964.
Либерзон Г.Я. Кровоизлияние в мозг при гипертонической болезни. Благовещенск, 1962.
Лихтерман Л.Б., *Хитрин Л.Х.* Травматические внутричерепные гематомы. М., 1973.
Луизада А.А., *Роша Л.М.* (*Luisada A.*, *Rosa L.*) Лечение острых сердечно-сосудистых нарушений. Пер. с англ. М., 1964.
Лурия А.Р. Высшие корковые функции человека. М., 1969.
Лурия А.Р. Основы нейропсихологии. М., 1973.
Лурия А.Р., *Коновалов А.Н.*, *Подгорная А.Я.* Расстройства памяти в клинике аневризм передней соединительной артерии. М., 1970.
Мазунина Г.Н. Профессиональные заболевания периферических нервов и мышц рук. Л., 1969.
Марков Д.А. Общая терапия и профилактика заболеваний нервной системы. Минск, 1967.
Марков Д.А. Основы восстановительной терапии заболеваний нервной системы. Минск, 1973.
Марков Д.А. Основы патогенетической терапии заболеваний нервной системы. Минск, 1964.
Марков Д.А., *Злотник Э.И.*, *Гиткина Л.С.* Инфаркт мозга. Минск, 1973.
Мельников С.А. Горбачева Ф.Е. Прогрессивные мышечные атрофии у детей. М., 1967.
Милич М.В. Эволюция сифилиса. М., 1972.
Минц А.Я. Атеросклероз мозговых сосудов. Киев, 1970.
Михайлов С.С. Артериовенозные сонно-пещеристые аневризмы. М., 1965.
Михеев В.В. Избранные лекции по неврологии. М., 1970.
Михеев В.В. Коллагенозы в клинике нервных заболеваний. М., 1971.
Михеев В.В., *Иргер И.М.*, *Коломойцева И.П. и др.* Поражения спинного мозга при заболеваниях позвоночника. М., 1972.
Многотомное руководство по неврологии. Т. I–VIII. М., 1955–1962.
Мошков В.И. Лечебная физическая культура в клинике нервных болезней. М., 1972.
Мэгун Г. (*Magoun H.*) Бодрствующий мозг. Пер. с англ. М., 1965,
Нарушения мозгового кровообращения и их хирургическое лечение / Под ред. Е.В. Шмидта. М., 1967.
Окс С. (*Ochs S.*) Основы нейрофизиологии. Пер. с англ. М., 1969.
Панов А.Г., *Беляев Г.С.*, *Лобзин В.С.*, *Копылова И.А.* Аутогенная тренировка. Л., 1973.
Панов А.Г., *Зинченко А.П.* Диагностика рассеянного склероза и энцефаломиелита. Л., 1970.
Панченко Д.И. Заболевания нервных стволов. Киев, 1966.
Патоморфология нервной системы / Ред. И.Т. Николеску. Бухарест, 1963.
Пенфильд В., *Робертс Л.* (*Penfield W.*, *Roberts L.*) Речь и мозговые механизмы. Пер. с англ. М., 1964.
Пенцик А.С. Рассеянный склероз. Рига, 1970.
Персон Р.С. Электромиография в исследованиях человека. М., 1969.
Петелин П.С. Экстрапирамидные гиперкинезы. М., 1970.
Понов А.К. Невриты лицевого нерва. Л., 1968.

Попелянский Я.Ю. Вертебральные синдромы поясничного остеохондроза. Казань, 1974.
Попелянский Я.Ю. Шейный остеохондроз. М., 1966.
Попов Н.А. Внутричерепные опухоли. М., 1961.
Попова А.М. Клиника и лечение расстройств дыхания при заболеваниях нервной системы. М., 1965.
Попова Л.Т. Память и ее нарушения при очаговых поражениях мозга. М., 1972.
Попова Н.А. Лечение спастических параличей в остром и подостром периоде. М., 1963.
Прихожан В.М. Поражение нервной системы при сахарном диабете. М., 1973.
Рейнберг С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. Т. 1–2. М., 1964.
Ремезова Е.С. Дифференцированное лечение больных эпилепсией. М., 1965.
Ривина Е.Ю. Очерки по клинике и лечению поражений экстрапирамидной системы человека. М., 1968.
Ромоданов А.П., Зозуля Ю.А., Соснов Ю.Д. Метастатические опухоли головного мозга. Киев, 1973.
Ромоданов А.П., Педаченко Г.А. Мозговой геморрагический инсульт. Киев. 1971.
Савенко С.Н. Рассеянный склероз и диффузный энцефалит. Киев, 1966.
Савицкий В.А., Черепанов А.Н. Нейрофиброматоз Реклингаузена. М., 1973.
Савченко Н.Е., Мохорт В.А. Нейрогенные расстройства мочеиспускания. Минск, 1970.
Салганик Е. Цистицеркоз головного мозга. Кишинев, 1967.
Самотокин Б.А., Хилько В.А. Аневризмы и артериовенозные соустья головного мозга. М., 1973.
Сараджишвили П.М., Шац-Мшвеладзе М.И. Клинические синдромы окклюзирующих поражений головного мозга. Тбилиси, 1963.
Свядощ А.М. Женская сексопатология. М., 1974.
Свядощ А.М. Неврозы и их лечение. М., 1971.
Семенова К.А., Мастюкова Е.М., Смуглин М.Я. Клиника и реабилитационная терапия детских церебральных параличей. М., 1972.
Сингур Н.А. Ушибы мозга. М., 1970.
Синтетическая неврология / Ред. С. Божиков и др. София, 1969.
Соколова О.Н. Офтальмоневрология поражения среднего мозга. М., 1971.
Сосудистые заболевания мозга: предупреждение, лечение и реабилитация. Доклад совещания ВОЗ. Женева, 1973.
Стивенсон А., Девисон Б. (*Stivenson A., Davison B.*) Медико-генетическое консультирование. Пер. с англ. М., 1972.
Тетер Е. Гормональные нарушения у мужчин и женщин. Варшава, 1968.
Тишин А.Г. Клиника и хирургическое лечение туберкулом головного мозга. Л., 1966.
Ткачев Р.А., Александрова Л.И., Маркова Е.Д. и др. Преходящие нарушения мозгового кровообращения. М., 1967.
Тонконогий И.М. Введение в клиническую нейропсихологию. Л., 1973.
Триумфов А.В. Тоническая диагностика заболеваний нервной системы. Л., 1974.
Трон Е.Ж. Глаз и нейрохирургическая патология. Л., 1966.
Трон Е.Ж. Заболевания зрительного пути. Л., 1968.
Труды Московского научно-исследовательского института психиатрии (Проблемы сексопатологии). Т. 51, 58, 65. М., 1967–1972.
Угрюмое В.М. Хирургия центральной нервной системы. Л., 1961.
Угрюмое В.М., Бабиченко Е.И. Закрытые повреждения позвоночника и спинного мозга. Л., 1973.
Фридман А.П. Основы ликворологии. Л., 1971.
Хилов К.Л. Функция органа равновесия и болезни передвижения. Л., 1969.
Ходос Х.Г. Вопросы методики преподавания в медицинском институте. Иркутск, 1973.
Холоденко М.И. Расстройства венозного кровообращения в мозге. М., 1963.

Хэгглин Р. (*Hegglin R.*) Дифференциальная диагностика внутренних заболеваний. Пер. с нем. М., 1965.
Царегородцева Т.М. Нейроаллергия. М., 1972.
Циммерман Г.С. Ухо и мозг. М., 1974.
Цукер М.Б. Введение в невропатологию детского возраста. М., 1970.
Цукер М.Б. Инфекционные заболевания нервной системы у детей. М., 1963.
Цукер М.Б. Клиническая невропатология детского возраста. М., 1972.
Четвериков Н.С. Заболевания вегетативной нервной системы. М., 1968.
Шамбуров Д.А. Сирингомиелия. М., 1961.
Шаповал А.Н. Асептические менингиты. Л., 1971.
Шаповал А.Н. Клещевой энцефалит (энцефаломиелит). Л., 1961.
Шелия Р.Н. Опухоли желудочковой системы головного мозга. Л., 1973.
Шефер Д.Г. Гипоталамические синдромы. М., 1971.
Шефер Д.Г., *Шмушкевич Л.С.*, *Штуц В.Н.*, *Капинос В.Ф.* Скорая помощь при мозговом инсульте. Л., 1970.
Шмидт Е.В. Стеноз и тромбоз сонных артерий и нарушений мозгового кровообращения. М., 1963.
Штабцов В.И. Экспресс-диагностика в неотложной нейротравматологии. Л., 1972.
Штернберг Э.Я. Клиника деменций пресенильного возраста (болезнь Альцгеймера, болезнь Пика, хорея Гентингтона). М., 1967.
Шустин В.А. Дискогениые поясничные радикулиты. Л., 1966.
Юмашев Г.С., *Фурман М.Е.* Остеохондрозы позвоночника. М., 1973.
Adams R.D., *Denny-Brown D.*, *Pearsen C.M.* Diseases of muscle: A study in pathology. New York, 1962.
Aita J.A. Neurocutaneous diseases. Springfield, 1966.
Aita J.A. Neurological manifestations of generale diseases. Springfield, 1964.
Allison R.S. The senile brain. London, 1962.
Aspirin, platelets and stroke. Background for clinical trial / Ed. W.S. Fields, W.K. Hass. St. Louis, 1971.
Biemond A. Brain diseases. Amsterdam, 1970.
Bodechtel G. Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart, 1963.
Brain R. Diseases of the Nervous System. London, 1969.
Brain R., *Wilkinson M.* Cervical Spondylosis and other disorders of the cervical spine. Philadelphia, 1967.
Carter A.B. Cerebral infarction. Oxford, 1964.
Caughey J.E., Myrianthopoulos N.C. Dystrophia myotonica anld related disorders. Springfield, 1963.
Clarke E., *K'Malley C.D.* The human brain and spinal cord. A historical study by writings from antiquity to the twentieth century. Berkeley and Los Angeles, 1968.
Clinical neurology. V. 1–4 / Ed. A.B. Baker. New York, 1962.
Cooper J.S. Involutary movement disorders. New York, 1969.
Cooper J.S. Parkinsonism. Its medical and Surgical therapy. Springfield, 1961.
Corbin J.L. Anatomie et pathologie arterielles de la moelle. Paris, 1961.
Cranial and intracranial suppuration / Ed. E.S. Gurdjian. 1969.
Critchley M. The parietal lobes. New York — London, 1966.
Delius L., *Fahrenberg G.* Psychovegetativsyndrome. Stuttgart, 1966.
Denny-Brown D. The basal ganglia and their relation to disorders of movement. Oxford, 1962.
Di Chiro G. An atlas of pathologic pneumoencephalography anatomy. Springfield, 1967.
Fields W.S. Desmond M.M. Disorders of the developing nervous system. Springfield, 1961.
Ford F.R. Diseases of the nervous system in infancy, childhood and adolescence. Springfield, 1966.
Garcin R., *Zulch K.J.*, *Lazorthes G.*, *Gruner I.* Pathologie vasculaire de la moelle. Paris, 1962.

Gros C. Manuel de diagnostic neurologique. Paris, 1969.
Hadley L.A. Anatomo-roentgenographic studies of the spine. Springfield, 1964.
Hamby W.B. Carotid cavernous fistula. Springfield, 1966.
Handbook of clinical neurology / Ed. P.J. Vinken, G.W. Bruyn. Amsterdam, 1969.
Handbuch der Neurochirurgie / Hrg. N. Olivecrona, W. Tonnis. Berlin — Heidelberg — New York, 1959.
Hansen K., *Schliak H.* Segmentale Innervation, ihre Bedeutung für Klinik und Praxis. Stuttgart, 1964.
Hausman L. Illustrations of the nervous system. Atlas III. Springfield, 1961.
Haymaker W., *Schiller F.* The founders of neurology. Springfield, 1970.
Haymaker W., *Woodhall B.* Peripheral nerve injuries. Philadelphia, 1962.
Herlin L. Sciatic and pelvic pain. Springfield, 1966.
Heyck H. Der Kopfschmerz. Stuttgart, 1964.
Houdart R., *Besnerais Y.L.* Les aneurysmes arterioveineux des Hemispheres cerebraux. Paris, 1963.
House E.Z., *Pansky B.* A functional approach to neuroanatomy. New York, 1967.
Hughes J.T. Pathology of the spinal cord. London, 1966.
Intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage. A cooperative study / Ed. A.Z. Sahs et al. Philadelphia — Toronto, 1969.
Irsigler F.I. The neurosurgical approach to intracranial infections. A reviev of personal experiences 1940–1960. Berlin — Gottingen — Heidelberg, 1961.
Jellinger K. Zur Orthologie und Pathologie der Rückenmarksdurchblutung. Wien — New York, 1966.
Joppich G., *Schulte T.* Neurologie des Neugeborenen. Berlin, 1968.
Joschko H. Funktionelle neurologische Diagnostik. B. 1–3. Jena, 1961–1967.
Kalbag R.M., Woolf A.L. Cerebral venous thrombosis. London, 1967.
Kapp W., *Leickert K.* Das Parkinson-Syndromie. Neurochemie. Klinik. Therapie. Stuttgart — New York, 1971.
Keats S. Cerebral palsy. Springfield, 1965.
Klaus E. Die basilare Impression. Leipzig, 1969.
Lance I.W. A physiological approach to clinical neurology. London, 1970.
Läsionen peripherer Nerven. Diagnostik und Therapie / Hrg. M. Mumenthaler, H. Schliack. Stuttgart, 1965.
Lazorthes G. Vascularisation et circulation cerebrales. Paris, 1961.
Lees F. The diagnosis and treatment of diseases affecting the nervous system. New York, 1970.
Lewit K. Manuelle Therapie im Rahmen der arztlichen Rehabilitation. Zehrbuch und Atlas. Leipzig, 1973.
Loeb C., *Meyer I.* Strokes due to vertebro-basilar disease. Springfield, 1965.
Lombardi G., *Passerini A.* Spinal cord diseases. Baltimore, 1964.
Marchall J. The management of cerebrovascular disease. London, 1968.
Martin J.P. The basal ganglia and posture. London, 1967.
Masters W.H., *Johnson V.E.* Human sexual inadequacy. Boston, 1970.
Masters W.H., *Johnson V.E.* Human sexual resrponse. Boston, 1966.
Matson D.D. Neurosurgery of infancy and childhood. Springfield, 1969.
Merrit H. Textbook of neurology. Philadelphia, 1961.
Minckler J. Pathology of the nervous system. V. 1–3. New York, 1968–1972.
Mumenthaler M. Die ulnarisparesen. Stuttgart, 1961.
Neckache and backache / Ed. E.S. Gurdjian, L.M. Thomas. Springfield, 1970.
Neumayer E. Die vasculare Myelopathie. Wien — New York, 1967.
Neuro-ophthalmology / Ed. J. Smith. Springfield, 1964.
Paeslack V. Internistische Storungen bein Paraplegiler. Stuttgart, 1965.
Paine R.S., *Oppe T.E.* Neurological examination of children. 1966.

Pick J. The autonomic nervous system. Philadelphia — Toronto, 1970.
Pool J.L., *Potts D.G.* Aneurysms and arteriovenous anomalies of the brain. New York, 1965.
Pratt R.T. The genetics of neurological disorders. London, 1967.
Quandt J. Die zerebralen Durchblutungsstörungen des Erwachsenenalters. Berlin, 1969.
Rouebotham G.F. Acute injuries of the head. Edinburg, 1964.
Sayk J., *Loebe F.M.* Therapie neurologischer Erkrankungen. Jena, 1971.
Schade J.P. The peripheral nervous system. Amsterdam, 1966.
Schade J.P., *Ford D.N.* Basic neurology. Amsterdam, 1965.
Scheid M. Lehrbuch der Neurologic. Stuttgart, 1966.
Schmidt R.N. Der liquor cerebrospinalis. Berlin, 1968.
Schwartz P. Cerebral apoplexy. Types, causes and pathogenesis. Springfield, 1961.
Slooff J.L., *Kernohan J.W.*, *MacCarty C.S.* Primary intramedullary tumors of the spinal cord and fllum terminale. Philadelphia — London, 1964.
Smith B.H. Cervical Spondylosis and its Neurological Complications. Springfield, 1968.
Smith B.U. Principles of clinical neurology. Chicago, 1965.
Spillane J.D. An atlas of clinical neurology. London, 1968.
Taveras J.M., *Wood E.H.* Diagnostic neuroradiology. Baltimore, 1964.
The oculomotor system / Ed. M.B. Bender. New York — London, 1964.
Toole J.F., *Patel A.N.* Cerebrovascular disorders. New York, 1967.
Tourtellotte W., *Haerer A.*, *Heller G.*, *Somers J.* Post-lumbar puncture headaches. Baltimore, Springfield, 1964.
Trostdorf E., *Stender H.* Wirbelsaule und Nervensystem. Stuttgart, 1970.
Walton J. Disorders of voluntary muscle. London, 1969.
Wellauer J. Die myelographie mit positiven kontrastmitteln. Stuttgart, 1961.
Williams P. The lumbosacral spine. Emphasizing conservative management. New York, 1965.
Wolff H. Headache and other head pain. New York, 1963.
Yates P.O., *Hutchinson E.C.* Carebral infarction: the role of stenosis of the extracranial cerebral arteries. London, 1961.

Содержание

СПЕЦИАЛЬНАЯ НЕВРОПАТОЛОГИЯ

Научное издание

Ходос Хаим-Бер Гершонович

НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ

Руководство для врачей

Санитарно-эпидемиологическое заключение
№ 77.99.60.953.Д.000945.01.10 от 21.01.2010 г.

Подписано в печать 05.12.2012. Формат $70 \times 100/_{16}$.
Бумага офсетная. Печать офсетная. Гарнитура «Petersburg».
Объем 38,5 печ. л. Тираж 3000 экз. Заказ №

ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство»
119048, Москва, ул. Усачева, д. 62, стр. 1, оф. 6
Тел./факс: (499) 245-45-55
e-mail: miapubl@mail.ru; http://www.medagency.ru
Интернет-магазин: www.medkniga.ru

Книга почтой на Украине: а/я 4539, г. Винница, 21037
E-mail: maxbooks@svitonline.com
Телефоны: +380688347389, 8 (0432) 660510

Отпечатано в ОАО «Ярославский полиграфический комбинат»
150049, г. Ярославль, ул. Свободы, 97

ISBN 978-5-9986-0112-5

